Pe-99

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

1132

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

R U B I N Simone

née le 7 mai 1935 à Neuilly s/ Seine

" SYMPTOMATOLOGIE RACHIDIENNE AU COURS DES TUMEURS MEDULLAIRES DE L'ENFANT "

Président : Monsieur le Professeur LELONG

PARIS - 1962

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-V^e

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1962

T H E S E N° _____

pour le

D O C T O R A T en M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

R U B I N Simone
née le 7 mai 1935 à Neuilly s/ Seine

Présentée et soutenue publiquement le :

" SYMPTOMATOLOGIE RACHIDIENNE AU COURS DES TUMEURS MEDULLAIRES DE L'ENFANT"

Président : Monsieur le Professeur M. L E L O N G

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

1962

1-2-1963

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . **Léon BINET.**
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . **Gaston CORDIER**
2e ASSESSEUR . . . . . **Paul CASTAIGNE**

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) **Professeurs titulaires :**

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) / BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) / DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	ABOULKER (P.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Pitié	CORDIER (G.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Boucicaut	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales — Broussais	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales — Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales — Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Lariboisière	SÈZE (S. de)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
Médecine	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAILLIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch. DUPONT (V.)
Médecine légale	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neurologie	LAPRESLE (J.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch. DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)

	MM.
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)

	MM.
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque .
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Bibliothécaire . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

En témoignage de mon amour
et de ma profonde reconnaissance.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549211_0012

A MON ONCLE ET A MA TANTE, MONSIEUR ET MADAME G E S S E L

Avec toute mon affection.

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MARCEL L E L O N G

Professeur de la Chaire de Clinique de
Puériculture,
Médecin des Hôpitaux,
Membre de l'Académie de Médecine,
Commandeur de la Légion d'Honneur,

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de mon respect et de ma reconnaissance pour l'enseignement qu'il a su me donner.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN-CLAUDE D A L L O Z

Assistant des Hôpitaux de Paris,

Que nous remercions particulièrement
pour les conseils et l'aide qu'il nous
a apportés à l'élaboration de ce travail.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. C A N L O R B E

Médecin des Hôpitaux de Paris

En remerciement de l'enseignement qu'il m'a donné et de la bienveillance qu'il n'a cessé de me témoigner.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. V A S S A L

Assistant des Hôpitaux de Paris

Qu'il soit assuré de ma reconnaissance pour l'enseignement qu'il m'a prodigué.

A MESSIEURS LES DOCTEURS G. G U I O T

ET J. R O U G E R I E

En remerciement des observations qu'ils ont bien voulu nous communiquer.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. Q U E N E A U

Chirurgien-Assistant à l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul,

En remerciement des conseils qu'il a bien voulu nous donner au cours de la réalisation de ce travail.

I N T R O D U C T I O N

-:-:-

La séméiologie des maladies neurologiques de l'enfant diffère très souvent de celle de l'adulte.

En effet, les maladies observées ne sont pas les mêmes et elles surviennent chez l'enfant dont l'organisme est en perpétuelle croissance.

Les compressions médullaires sont fréquentes chez l'adulte. Leur séméiologie en est actuellement bien étudiée et leur diagnostic relativement facile amène une sanction chirurgicale rapide.

Il en est tout autrement chez l'enfant, chez qui les tumeurs médullaires sont rares, souvent méconnues et sont d'autre nature que celles observées chez l'adulte.

Leur séméiologie trompeuse explique en grande partie le retard apporté dans beaucoup de cas au diagnostic.

Le but de cette thèse est d'attirer l'attention sur un symptôme très particulier aux compressions médullaires, mais non à l'enfant, qui nous a paru être très précoce, très fréquent, exposant le plus souvent à des erreurs diagnostiques, source de retard à la thérapeutique.

Les tumeurs ou malformations de la moelle entraînent en effet très précocement une raideur du rachis, s'accompagnant ou non de scoliose.

Et cette raideur est si particulière qu'elle nous semble devoir faire évoquer avant tout autre diagnostic la possibilité d'une compression médullaire.

Nous ferons état, dans cette thèse, de 7 observations personnelles recueillies dans le Service du Professeur LELONG et du Docteur GUIOT.

-:-:-

O B S E R V A T I O N S

-:-

(1) Jeanne R ....., 12 ans, est adressée dans le Service le 19 octobre 1956 pour :

- une cypho-scoliose,
- associée à une paraplégie spasmodique.

L'enfant a été bien portante jusqu'à l'âge de sept ans.

C'est à 7 ans qu'une cypho-scoliose d'intensité moyenne marque le début de la maladie.

Malgré le port d'un corset en celluloïd, la scoliose s'aggrave progressivement et c'est en octobre 1955, donc 4 ans après son début, que survient brutalement, sans cause apparente, une paralysie bilatérale, totale, des membres supérieurs. L'enfant se plaint en même temps de douleurs cervicales heutes et garde constamment une attitude penchée en avant de la tête.

Les troubles sont alors limités aux extrémités supérieures. Pendant 15 jours, l'enfant ne peut soulever ni tenir aucun objet, puis la fonction des membres supérieurs récupère progressivement.

Elle est alors hospitalisée à Rennes, où on pratique un examen lipiodolé médullaire

Le lipiodol injecté par voie lombaire, tête en bas, s'arrête à L 3.

Le lipiodol injecté par voie sous-occipitale ne donne pas d'arrêt en position debout, mais un arrêt au niveau D 10 tête en bas.

Huit jours après l'examen lipiodolé, l'enfant s'aperçoit qu'elle ne peut mouvoir ses deuxmembres inférieurs.

Une laminectomie est pratiquée 4 mois parès le début des troubles, allant de C 5 à D 1. Elle met en évidence une dure-mère presque transparente entourant une moelle extrêment tendue. L'intervention se limite à la laminectomie, on referme la paroi sans remettre en place les épineuses.

Après l'intervention, la force musculaire au niveau des membres supérieurs s'améliore, la main droite récupérant une motricité normale.

La paraplégie persiste, mais la marche devient possible avec des cannes.

Elle est envoyée au Centre de rééducation de Saint-Fargeau, puis adressée par le Docteur QUENEAU à Saint-Vincent-de-Paul.

- L'enfant a alors 12 ans, la scoliose évolue depuis cinq ans, les troubles neurologiques depuis un an.

A l'examen, on trouve :

- Une scoliose dorso-lombaire basse, à convexité droite à sommet D 12, avec une flèche de 6 cm.

- Une cyphose à sommet D 8 de faible rayon.

Au point de vue neurologique :

- la démarche est spastique.

- Il existe une nette diminution de la force musculaire des deux membres inférieurs prédominant à droite et portant plus particulièrement sur la flexion

du pied et l'extension des orteils.

- Le tonus : hypertonie bilatérale des deux membres inférieurs, maximum à droite.

- Les réflexes :

  - Babinski bilatéral.

  - réflexes rotuliens :
    polycinétique à droite,
    diffusé aux adducteurs controlatéraux à gauche.

  - Ebauche de trépidation épileptoïde du pied droit.

  - R. médio-pubiens très vifs, donnant une quadruple réponse.

  - Cutanés abdominaux abolis.

- Troubles sensitifs :

  - Anesthésie thermo-algique suspendue entre D 5 et L 4 inclus.

  - Anesthésie du tact D 5 - S 5.

  - Anesthésie profonde des deux membres inférieurs.

- Il n'existe aucune douleur spontanée.

- On ne retrouve pas de zone d'hyperesthésie.

- Il n'existe aucun trouble sphinctérien.

- L'examen neurologique est normal aux deux membres supérieurs en dehors d'une abolition bilatérale du R. bicipital.

- Il n'existe aucune anomalie des paires crâniennes.

- Le fond d'oeil est normal.

- La ponction lombaire retire un liquide xanthochromique contenant 27,5 g °/$_{oo}$ d'albumine et I,2 éléments.

- L'épreuve du Q.S. est sensiblement normale.

- Les clichés de la colonne vertébrale cervicale, dorsale et lombaire confirment l'importance de la scoliose (angle 60°) et ne montrent aucune malformation rachidienne.

- L'examen lipiodolé :

  - le lipiodol dessine des coulées latérales irrégulières sur une zone allant de D 1 à L 2, avec arrêt net à ces deux extrémités.

Cette image est tout à fait évocatrice d'une tumeur intra-médullaire étendue à tout le rachis dorsal. L'étendue de cette tumeur (épendymome probable) fait rejeter l'intervention et on entreprend un traitement radiothérapique.

L'évolution immédiate est favorable puisqu'en fin de traitement, en février 1957, la marche s'est considérablement améliorée.

Mais, progressivement l'impotence fonctionnelle réapparaît, des escarres envahissent le corps et la mort survient en janvier 1961, donc après 10 ans d'évolution.

En résumé :

- cypho-scoliose apparue à l'âge de 7 ans.

- Paralysie régressive des membres supérieurs à 11 ans.

- paraplégie à 12 ans.

Tumeur intra-médullaire (épendymome probable) non opérée.

Mort 10 ans après le début de la maladie.

---

(2) K.... Marie-Claude entre dans le Service à l'âge de 10 ans, pour :

- des douleurs à type de sciatique, et
- une raideur vertébrale.

Trois ans auparavant, à l'âge de 7 ans, elle a présenté une ostéite du calcanéum avec fistulisation cutanée, traitée par des antituberculeux malgré une cuti constamment négative, et par plâtre pendant un an.

Le premier épisode douloureux est survenu 5 mois auparavant. Pendant quelques jours, l'enfant s'est plaint de quelques douleurs au niveau de la région fessière et de la face postérieure des cuisses des deux côtés. On a parlé alors de douleurs de croissance et pratiqué un traitement à base de neurocalcion.

Deux mois après, survient un nouvel épisode douloureux, cette fois plus intense. Les douleurs sont violentes, maximum en position allongée et lors des secousses vertébrales (voyage, marche, bicyclette).

A point de départ lombaire bas, elles irradient dans les deux régions fessières, la face postérieure des cuisses, des jambes jusqu'au tendon d'Achille sans atteindre les orteils.

Les douleurs cessent au bout de 8 jours, mais les parents notent la persistance d'une raideur vertébrale.

La troisième crise douloureuse survient après une période d'accalmie de 3 mois et entraîne l'hospitalisation.

- A l'examen de l'enfant, on note alors une :
  - raideur vertébrale diffuse avec hyperlordose lombaire à grand rayon et hypercyphose dorsale.
  - Il existe une contraction nette et intense de tous les muscles latérovertébraux.
  - La marche se fait de façon guindée, avec immobilité de toute la colonne.
  - La rigidité de la colonne est mise en évidence de façon nette dans les mouvements d'hyper-extension, de latéroflexion et de flexion du tronc, qui sont fortement diminués.
  - La distance minimum main-sol obtenue est de 40 cms.
  - Il existe un signe de Lasègue bilatéral :

    + 30° à gauche,

    + 45° à droite.

  - On ne retrouve aucun point douloureux à la percussion des épineuses.
- L'examen neurologique est par ailleurs rigoureusement normal.
  - Il n'existe aucun déficit de la force musculaire.
  - Les réflexes ostéo-tendineux sont tous présents.
  - Les cutanée plantaires sont en flexion.

- Les cutanés abdominaux présents.

- La sensibilité à tous les modes est normale.

- Il n'existe aucun trouble sphinctérien.

Sur les radiographies de la colonne vertébrale, on retrouve :

- l'hyperlordose lombaire avec hypercyphose dorsale qui fait un angle de 80°.

De plus, existe un

- spina occulta de L 5

- et un élargissement du canal à la partie basse de la colonne lombaire.

L'enfant est alors adressée au Centre Neuro-Chirurgical de Foch.

- La ponction lombaire, pratiquée dans le Service de Neuro-Chirurgie, ne retire pas de liquide.

- L'examen lipiodolé montre un arrêt franc, total, au niveau de L2 - L3.

- L'intervention est alors décidée (Dr ROUGERIE) (2 juillet 1955). Le chirurgien pratique une laminectomie allant de L2 à L5, l'arc de L5 étant partiellement occupé par un tissu fibreux, faisant corps avec le ligament jaune qui est clivé et rabattu.

Le fourreau dural est extrêmement tendu, assez dur.

Dès l'ouverture de la dure-mère, s'extériorise une masse brunâtre, molle, s'étendant sur toute l'étendue de la zone découverte. Les racines sont refoulées en deux groupes latéraux.

Le pôle supérieur est décollé des racines qui lui adhèrent très étroitement et du filum.

Le pôle inférieur est beaucoup moins bien individualisé que le supérieur, surtout vers la profondeur, où il est assez peu net.

Le chirurgien enlève toute la partie postérieure de la tumeur, puis complète la libération des racines postérieures.

L'exérèse de la partie antérieure est plus délicate, car elle adhère très étroitement aux racines et à l'arachnoïde antérieur.

En définitive, la lésion qui est d'un volume très important est totalement extirpée. Les racines sont dissociées de façon à ce qu'elles soient parfaitement libres.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un épendymome à forte participation angiomateuse.

Les suites opératoires immédiates sont excellentes. Il n'existe aucun signe neurologique déficitaire.

En résumé :

- Raideur vertébrale, crises douloureuses lombaires et sciatalgiques bilatérales intermittentes, pendant une période de 5 mois, sans aucun trouble neurologique objectif.

Intervention - épendymome de la queue de cheval.

Guérison.

---

(3) Janine SIS..... est une jeune fille de 15 ans, envoyée par le Docteur DESCAMPS, de Nice, pour des troubles de la marche deux ans après une greffe vertébrale pour scoliose.

C'est à 6 ans que l'on a découvert la scoliose de cette enfant, lors d'un examen systématique ; c'était une scoliose discrète, qui fut traitée par gymnastique médicale. Jusqu'à 10 ans, la déformation ne semble pas évoluer, mais au moment de la puberté, à 10 ans 1/2, la scoliose s'accentue et il apparaît en deux-trois mois une gibbosité gauche. Cette histoir paraît donc à ce moment tout à fait caractéristique d'une scoliose "essentielle". Les clichés de l'époque sont en accord avec ce diagnostic.

Le traitement par gymnastique est poursuivi, mais se révèle insuffissant. En juin 1957, l'enfant étant âgée de 12 ans I/2 , un bilan note que le dénivellement de la gibbosité est de 4 cms et que la scoliose dorso-lombaire gauche a une flèche de 3 cms. Le Docteur DESCAMPS installe l'enfant en coquille plâtrée pour 6 mois. Mais, à la sortie du plâtre, la déformation s'est encore accentuée ; la dénivellation de la gibbosité est de 5 cms ; on décide donc une greffe vertébrale.

Cette greffe est réalisée en Novembre 1957, à l'âge de I3 ans.

Au mois de mars 1958, au moment d'un changement de plâtre, l'enfant étant assise se plaint de violentes douleurs lombaires, et on constate le lendemain une paralysie du sciatique poplité gauche, qui va régresser en quelques semaines.

Le plâtre est remplacé par un corset, la rééducation entreprise.

Un an après l'intervention, l'enfant paraît bien stabilisée :

- la colonne est raide,
- la dénivellation de la gibbosité n'est que de 15 mm,
- il n'existe aucun trouble moteur,
- les radios de contrôle montrent la bonne prise du greffon.

Au mois d'août 1959, apparaissent des douleurs lombaires et une sensation de dérobement de la jambe gauche. Les douleurs disparaissent rapidement, mais les difficultés de la marche persistent. La famille emmène l'enfant à Paris consulter un médecin qui met les troubles sur le compte d'une hypothétique poliomyélite.

En novembre, on pratique une ponction lombaire qui montre un liquide très pathologique avec 12 grammes d'albumine et un élément/mm3. L'enfant est alors envoyée dans le Service du Docteur PETIT, qui l'adresse dans le Service.

Un bilan est fait à l'entrée :

- La colonne est déformée par une scoliose dorsale gauche de D7 à L1, formant un angle de 59°.
- Le rachis est bloqué.

Sur le plan neurologique :

- Il n'existe aucun trouble au niveau de la face et des membres supérieurs,
- Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis.
- Aux membres inférieurs :

- atteinte motrice importante du côté gauche, correspondant à une paralysie radiculaire complète de L4 et incomplète de L3.
- les réflexes ostéo-tendineux gauches sont abolis. Le cutané plantaire est indifférent.
- il n'existe pas de troubles moteurs à droite, mais on note des réflexes très vifs avec clonus du pied. Le cutané plantaire est en flexion.
- l'étude de la sensibilité montre une anesthésie de la racine de la cuisse gauche (correspondant à un syndrome lésionnel DI2 - L 1) et une hypoesthésie de tout le membre à tous les modes.
- à droite, on trouve une petite hypoesthésie au niveau de L 1.

- Il existe de discrets troubles sphinctériens.
- Il y a une petite amyotrophie gauche.

La ponction lombaire montre un blocage complet, avec 15 g d'albumine et 6 éléments.

On pratique un lipiodol par voie lombaire qui montre un arrêt en dent de peigne au niveau de L1 - L2, évoquant une compression extradurale. On décide alors de passer l'enfant à l'hôpital Foch, dans le Service du Docteur GUIOT.

Il lui est pratiqué un nouvel examen lipiodolé par voie sous-occipitale qui montre au niveau de D I2 un accrochage en forme de cupule, mais aussi que le lipiodol descend tout le long de la colonne en deux rails latéraux. Tout ceci évoque donc une anomalie intra-médullaire dont on ne peut préciser le niveau supérieur.

L'intervention est pratiquée par le Docteur ROUGERIE, qui aborde la limite inférieure : laminectomie de L2, puis de L1 et D I2. Il constate qu'il n'y a pas de tumeur extramédullaire. A l'ouverture de la dure-mère, il constate que les racines de la queue de cheval sont agglomérées. Le filum terminal est parcouru par un gros vaisseau flexueux qui se poursuit sur le cône terminal. Il existe un lacis vasculaire dense sur la face postérieure de la moëlle. La moëlle est élargie, dure à la palpation, avec en haut de la zone découverte une partie dépressible dont la ponction ramène du sang noir. Il incise au niveau de la région la moins vascularisée et sera amené à réséquer 3 artères transversales. Il existe une cavité contenant du sang et du tissu nécrotique. Un peu plus haut, existe une deuxième cavité dont le fond est occupé par du tissu jaunâtre, ferme, peu vasculaire, manifestement tumoral. Il existe un plan de clivage latéral qui permet de disséquer assez bien la tumeur qui paraît être un épendymome. Sa limite antérieure n'est pas très nette. L'incision est prolongée vers le bas : la tumeur descend dans le cône terminal. On enlève ainsi toute la partie inférieure de la tumeur. Vers le haut, la dissection est assez facile, mais il n'est pas possible d'atteindre la partie supérieure de la tumeur. La section est assez simple, car elle n'est pas du tout hémorragique. Au total, la tumeur a été extirpée sur 7 cms.

L' examen histologique est pratiqué par le Docteur VERMES :

" L'étude des fragments montre l'existence d'un hémangiome ici capillaire. On note des zones d'hémosidérine, témoignage d'hémorragies

antérieures, des plages hémorragiques et rarement sclérogènes, ainsi que des cellules inflammatoires polymorphes".

Dans les suites opératoires immédiates, il y eut, comme toujours, une aggravation ; mais l'état s'améliore peu à peu, et l'enfant revient dans notre Service un mois après l'intervention.

L'examen neurologique à ce moment montre un gros déficit moteur : au membre inférieur gauche, bien que les troubles aient diminué, ils restent plus importants qu'avant l'intervention. A droite, existe une atteinte discrète de la racine du membre (adducteurs, psoas et quadriceps).

Les réflexes rotuliens sont abolis, les achilléens sont retrouvés. Il n'y a pas de signe de Babinski.

L'étude de la sensibilité montre à droite une hypoesthésie à tous les modes au niveau de L4 et L5. A gauche, existe une anesthésie du membre, sauf au niveau de la face antérieure de la cuisse où il n'y a qu'une hypoesthésie.

Il existe des troubles sphinctériens : difficultés pour uriner et pour aller à la selle.

On note un début d'escarre sacrée.

L'enfant sort à la fin du mois de février. Elle rentre à Nice où elle doit subir de la radiothérapie médullaire.

Au mois d'avril, les escarres avaient disparu ainsi que les troubles sphinctériens.

La colonne vertébrale restait raide. Les troubles paraplégiques étaient en voie de régression.

Nous n'avons pas eu de nouvelles de l'enfant depuis.

En conclusion, il s'agit d'une tumeur intra-médullaire révélée à l'âge de 6 ans par une scoliose d'aspect essentielle, ayant entraîné en une dizaine d'années un syndrome de compression médullaire grave, qu'une intervention neuro-chirurgicale n'a pas permis d'améliorer, la tumeur étant trop étendue.

---

(4) L'enfant Laurent L..... est adressé dans le Service par le Docteur QUENEAU pour :

- une scoliose dorsale, à laquelle s'associe
- une raideur cervicale avec blocage des mouvements de rotation de la tête vers la gauche.

L'enfant a 5 ans. Il est né après une grossesse normale, a marché à 14 mois. La seule anomalie notée à la naissance était une asymétrie du crâne, qui persiste actuellement.

C'est à 16 mois que la scoliose est découverte à l'occasion de douleurs épigastriques survenant surtout à la marche.

Cette scoliose est traitée par une coquille plâtrée pendant 5 mois.

Lorsque l'enfant reprend la marche, on note que sa tête se penche en avant et que la déformation radiologique persiste.

On le fait alors coucher dans une coquille plâtrée pendant 6 mois.

Pendant un an, la scoliose reste stationnaire, suivie par des examens radiologiques répétés.

Puis apparaît un torticolis, survenant par intermittence et fixant progressivement la tête fléchie du côté gauche.

C'est à 5 ans que l'enfant est hospitalisé.

A ce moment, l'élément dominant du tableau est une raideur non seulement au niveau du cou qui reste constamment incliné vers la gauche, donnant à l'enfant un aspect guindé, mais existant également au niveau du rachis dorsal qu'elle soude véritablement en un bloc. Le contact menton-sternum n'est pas obtenu. Au repos, est visible une contracture du S.C.M. droit.

Il existe une nette scoliose dorsale gauche.

En regard de ces signes rachidiens, les données de l'examen neurologique sont extrêmement discrètes.

Toutefois, on note une abolition des réflexes stylo-radiaux et une hypoesthésie à la partie postérieure du cuir chevelu et du cou à gauche. Les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs.

Le reste de l'examen neurologique est normal, en particulier on ne trouve aucun trouble de la sensibilité au tact et à la chaleur.

Les radios du rachis objectivent la scoliose dorsale à convexité droite, mesurant un angle de 30°, à sommet D 9. Il existe un élargissement discret mais indiscutable des espaces interpédiculaires dans la région cervicale.

Les tomographies révèlent un rachis cervical normal.

La ponction lombaire, par contre, apporte des éléments de valeur, en montrant un liquide xanthochromique, contenant 39 éléments et 20 g d'albumine.

Il existe de plus un blocage complet à la manoeuvre du Q.S.

A la suite de la P.L., apparaît de façon transitoire un cutané plantaire en extension et une ébauche de clonus.

L'enfant est alors transporté à l'hôpital Foch. L'injection de lipiodol par voie sous-occipitale montre un blocage complet en C2 C3, avec arrêt en cupule et ébauche de deux coulées latérales.

Cette image est évocatrice de tumeur intra-médullaire et l'enfant est opéré.

On pratique une laminectomie (Dr GUIOT) allant de C3 à C9 ; dès que la dure-mère est incisée, on découvre une énorme moelle. En déprimant la moëlle, on a l'impression qu'il existe une cavité kystique sous-jacente. La ponction retire environ 15 cc de liquide jaune. Une boutonnière est faite dans la face postérieure de la moëlle. On explore la cavité et on constate qu'elle est tapissée par un tissu lisse comme un épendyme du ventricule, mais on ne voit pas de tumeur.

L'examen histologique des fragments retirés en cours d'intervention montre des zones de gliose, des plages sclérogènes, une vascula-

risation par places marquée de cellules inflammatoires polymorphes et en un point des aspects pseudo-kystiques.

Donc, cavité intra-médullaire sans signes de tumeur.

Les suites opératoires ne permettent pas l'optimisme car il persiste une hyperréflectivité des membres inférieurs, un Babinski bilatéral et une abolition de tous les réflexes aux membres supérieurs. De violentes douleurs rachidiennns irradiant aux membres supérieurs sont apparues.

Un lipiodol pratiqué 3 semaines après l'intervention objective la même image qu'avant l'opération, avec blocage complet dans la région sous-occipitale.

Le syndrome quadriplégique de l'enfant se complète et une nouvelle intervention est pratiquée, qui a montré dans la région bulbo-médullaire la présence d'une néoformation sans limite nette sur la moëlle.

L'examen histologique de cette tumeur montre un tissu nerveux très remanié avec prolifération vasculaires et quelques gros ostéocytes épars.

L'ensemble fait penser à la possibilité d'une gliomatose diffuse, sans qu'on puisse l'affirmer formellement.

L'évolution se fait vers l'aggravation progressive de tous les symptômes, et la mort survient au bout de deux mois.

En résumé :

Gliomatose diffuse de la région bulbo-médullaire, surmontant une cavité kystique cervicale.

Début à l'âge de 16 mois par une scoliose puis une raideur de la nuque.

Evolution sans signe neurologique apparent jusqu'à l'âge de 5 ans.

Intervention en deux temps. Tumeur non extirpable.

Evolution vers la mort en deux mois.

---

(5) L'enfant Alain G....., âgé de 10 ans, entre dans le Service en août 1961 pour des douleurs du rachis lombaire irradiant aux deux membres inférieurs, apparues depuis environ deux ans.

A I7 mois, l'enfant a été traité pour une méningite tuberculeuse qui a guéri sans séquelle. Il a été traité par voie générale et locale : 120 ponctions lombaires ont été pratiquées.

En 1959 donc, 6 ans après la méningite, l'enfant au retour de vacances se plaint de vives douleurs lombaires irradiant dans les deux membres inférieurs jusqu'aux creux poplités. Ces douleurs surviennent par crises de plusieurs jours avec paroxysmes surtout nocturnes.

Hospitalité dans un Service parisien, l'examen met en évidence une raideur rachidienne que l'on met sur le compte d'une réaction méningée d'origine virale. Il sort après 10 jours d'hospitalisation sans traitement.

Les mois qui suivent n'apportent aucune atténuation des douleurs et, malgré plusieurs consultations médicales, ces troubles restent sans explication.

Puis, survient une période d'accalmie qui dure quelques mois, avec cependant persistance de la raideur rachidienne.

Et, au cours de l'hiver 1960, les douleurs réapparaissent progressivement, entraînant une nouvelle interruption de la scolarité.

Les douleurs sont toujours localisées à la région lombaire et irradient aux deux régions inguinales et poplités. Elles sont exacerbées par l'effort, la toux, la défécation, calmées par l'aspirine.

Elles surviennent par crises qui persistent plusieurs jours, puis disparaissent.

Au moment de l'une de ces crises, l'enfant est vu pour la première fois par le Docteur TUPIN, qui note un signe de Lasègue bilatéral et évoque une possible arachnoïdite.

Pendant plusieurs mois, les crises s'espacent, mais empêchent une scolarité normale.

En août 1961, au cours d'une nouvelle crise, le Docteur TUPIN revoit l'enfant. Il trouve une raideur rachidienne nette et note une abolition du réflexe achilléen gauche.

Devant la persistance des troubles qui évoluent depuis deux ans, l'antécédent de méningite tuberculeuse, plusieurs diagnostics sont évoqués : Mal de Pott, arachnoïdite, compression dont la cause reste à déterminer. L'hospitalisation est décidée.

L'enfant entre dans le Service du Professeur LELONG en août 1961.

On est alors frappé d'emblée par la raideur rachidienne diffuse et douloureuse, avec contracture des muscles para-vertébraux remontant jusqu'à la région dorsale haute.

La démarche est guindée, l'enfant ne peut se pencher en avant sans plier les genoux, il ne peut s'asseoir dans son lit les membres inférieurs en extension.

Les mouvements du rachis déclenchent une douleur lombaire qui irradie vers la région inguinale gauche et derrière la cuisse jusqu'au creux poplité.

Il existe un signe de Lasègue bilatéral à 40°.

L'examen neurologique met en évidence un léger déficit musculaire au niveau du releveur et de l'abducteur du pied gauche, une discrète hypoesthésie dans une zone correspondant à L5 (face antérieure du cou de pied).

Il n'existe aucun trouble thermo-algésique.

Aucun trouble sphinctérien, pas d'anesthésie en selle.

L'examen somatique est par ailleurs normal.

La <u>vitesse de sédimentation</u> est normale

(4 - 10 - 88)

Les radiographies montrent une discrète scoliose dorsale à grand rayon, une hyperlordose lombaire. Les corps vertébraux sont de densité homogène, les interlignes réguliers, les espaces interpédiculaires non augmentés.

La <u>ponction lombaire</u> ramène un liquide xanthochromique conte-

nant 20 g/l d'albumine avec 8 éléments. Il existe un blocage complet à l'épreuve manométrique.

Devant :

- ce tableau de raideur rachidienne diffuse, visible dès l'inspection et encore plus nette lors des mouvements du tronc,

- les douleurs exacerbées par la position allongée, les efforts,

- la dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien,

- les antécédents de méningite tuberculeuse,

on évoque la possibilité d'une compression médullaire par inclusion épidermique intra-durale.

On adresse l'enfant à l'Hôpital Foch.

L'examen lipiodolé fait dans le Service du Docteur GUIOT montre un arrêt complet en regard de L1 - L2 à aspect cupuliforme avec deux prolongements latéraux.

L'intervention est pratiquée par le Docteur ROUGERIE, le 30 août 1961.

Après une laminectomie au niveau du DI2 à L4, on trouve un fourreau dural très tendu, non déprossible.

Après ouverture de la dure-mère, s'extériorise le cholestéatome, bien encapsulé, occupant toute la largeur du canal. Le kyste est libéré des adhérences aux racines de la queue de cheval puis totalement extirpé.

L'examen histologique confirme qu'il s'agit d'un kyste épidermoïde.

Les suites opératoires sont favorables, avec disparition des douleurs et diminution progressive de la raideur rachidienne.

L'examen neurologique est normal. L'enfant reprend une scolarité normale.

En résumé :

Kyste épidermoïde survenu six ans après méningite tuberculeuse, manifesté par des douleurs lombaires avec raideur rachidienne et discret déficit neurologique limité à L 5 du côté gauche.

Ablation du kyste - guérison.

---

(6) L'enfant F..... Dominique, 6 ans 1/2, est hospitalisé dans le Service de neuro-chirurgie du Docteur GUIOT en octobre 1961. Il est adressé du Havre pour un syndrome atoxo-pyramidal et une scoliose.

La scoliose est apparue dix mois auparavant, révélée par des douleurs lombaires chez cet enfant qui avait eu jusque-là une croissance sans incident.

Un traitement de gymnastique, calcium et vitamine D, est alors entrepris.

Les symptômes disparaissent totalement pendant trois mois.

Cette rémission est suivie d'une nouvelle crise douloureuse. On applique la même thérapeutique que précédemment à laquelle on ajoute du cortancyl.

Une nouvelle rémission de trois mois se termine par la reprise des douleurs lombaires, auxquelles s'associent des douleurs cervicales qui bloquent progressivement les mouvements du cou.

En même temps, apparaissent des troubles de la démarche, qui devient difficile, puis impossible sans soutien.

L'enfant est alors adressé au Service de neuro-chirurgie de l'hôpital Foch.

L'examen neurologique fait au mois d'octobre 1961 montre :

- une diminution nette de la force musculaire du membre supérieur droit.

- des reflexes tendineux très diminués tant aux membres supérieurs qu'inférieurs.

- un signe de Babinski droit.

- une sensibilité normale.

L'examen met également en évidence un ensemble de troubles cérébelleux :

- quelques secousses nystagmiformes bilatérales.

- une dysmétrie et une adiadococinésie du membre supérieur gauche.

- une hypermétrie du membre inférieur droit.

Par ailleurs, l'enfant présente une scoliose dorso-lombaire à convexité droite, formant un angle de 35°, à sommet D 7.

Cette scoliose est associée à une raideur rachidienne très importante.

La ponction lombaire retire un liquide clair, contenant 0,15 g d'albumine avec 0,5 élément.

On pratique alors un examen lipiodolé, qui objective une double image.

D'une part :

- une image en parenthèse par passage latéral du lipiodol avec impression d'élargissement de la moelle de C2 à C7, avec arrêt franc en regard de D2.

D'autre part :

- sur le cliché fait tête en bas, après injection du lipiodol par voie lombaire, arrêt complet en regard de D6- D7, avec image de passage latéral, donnant là encore une impression d'élargissement de la moelle.

L'intervention est pratiquée le 25 octobre.

Après une laminectomie allant de C2 à D1 le chirurgien met en évidence un fourreau dural extrêmement élargi, qui ne bat plus jusqu'à un niveau supérieur à C2. La moelle est distendue, hypervascularisée, tendant à faire hernie par l'incision dure-mérienne.

La cavité kystique est découverte et incisée, au niveau du 5ème segment. Elle contient un liquide clair ; sa paroi est lisse, s'épaississant un peu vers le bas.

Prélèvement d'un morceau de paroi.

Fermeture.

Un examen lipiodolé per-opératoire permet de déterminer le niveau inférieur de ce kyste en regard de D2-D3.

On réserve à une intervention ultérieure l'exploration de la moelle dorsale.

L'examen histologique du prélèvement montre des phénomènes dystrophiques et des petites plages hémorragiques, mais pas d'aspect tumoral.

Le deuxième temps de l'intervention est pratiqué en janvier 1962, donc deux mois plus tard.

A ce moment l'ataxie cérébelleuse prédomine à droite. Il persiste une discrète atteinte pyramidale du membre inférieur droit. On note, de plus, une zone d'hypoesthésie bilatérale au niveau de D 5.

Les réflexes sont retrouvés aux membres supérieurs, plus nets qu'avant l'intervention. La raideur de la nuque a disparu.

Le chirurgien pratique une laminectomie de D3 à D6, qui met en évidence, sous un fourreau dural extrêmement tendu, une tumeur brunâtre, molle, relativement vasculaire. Cette tumeur fait corps avec le tissu médullaire voisin, ce qui oblige à pratiquer une ablation morcelée, sans pouvoir extirper totalement le tissu pathologique.

La dure-mère est refermée sur une moelle, donc très diminuée de volume.

L'examen histologique des fragments tumoraux montre des images évoquant un astrocytome à petites cellules, avec présence de petites cavités de désintégration.

Les suites opératoires immédiates sont favorables, sans trouble moteur, sensitif ou sphinctérien.

L'amélioration neurologique se confirme au cours de l'évolution ultérieure.

Quatre mois après l'intervention, ne persiste qu'un léger déficit du membre inférieur gauche et une adiadococinésie du membre supérieur gauche.

En résumé :

Astrocytome de la moelle dorsale, surmonté d'un kyste cervical, chez un enfant de 6 ans 1/2. Début par une scoliose associée à des douleurs intermittentes pendant 10 mois. Puis apparition d'un syndrome atoxo-pyramidal.

Intervention en deux temps, extirpation presque totale de la tumeur.

Guérison clinique presque complète.

---

(7) Melle P.... Yolande, de Toulouse, 18 ans, est admise en décembre 1961 à l'hôpital Foch, pour :

- une paraplégie cypho-scoliotique

- et troubles neurologiques au niveau des membres supérieurs.

C'est à l'âge de trois ans qu'apparaît la scoliose vertébrale. Traitée par plâtre puis gymnastique corrective.

Malgré un nouveau traitement par corset plâtré porté pendant 90 jours à l'âge de 6 ans, et des séances répétées de gymnastique corrective, la scoliose continue à évoluer.

Et c'est à l'âge de 15 ans que l'on note l'apparition des troubles neurologiques. La démarche devient spastique, une parésie des deux membres inférieurs apparaît progressivement, suivie quelque temps après d'une anesthésie localisée au territoire du fémoro-cutané droit.

En 1959, à l'âge de 15 ans, un examen médical note :

- cypho-scoliose extrêmement importante

avec, dans le plan sagittal, un redressement du sacrum ;

- une hyperlordose lombaire ;

- une cyphose dorsale à petit rayon et dont la courbure maximale est à D9.

Dans le plan frontal :

- une inflexion lombaire droite ;

- une scoliose dorsale à concavité gauche
à petit rayon
à courbure maximale au niveau de D8 ;

- une gibbosité dorsale droite considérable ;

- une déformation thoracique.

Il n'existe ni douleur rachidienne spontanée, ni point douloureux à la pression.

La mobilité du rachis est considérablement diminuée.

Au point de vue neurologique, il existe alors :

- une diminution de la force musculaire du membre inférieur droit ;

- une diminution du réflexe rotulien du même côté ;

- et une hypoesthésie à tous les modes sur une petite surface de la face antérieure de la cuisse droite au niveau du tiers supérieur.

On ne note à ce moment aucun signe d'atteinte pyramidale.

Avec l'espoir d'arrêter le processus scoliotique, une intervention est pratiquée en février 1959, qui arrime un greffon osseux au niveau de D8 - D10 - D11.

Après l'intervention, la démarche s'améliore et, pendant un an, la scoliose semble stabilisée.

Puis, les troubles à nouveau s'aggravent, la courbure rachidienne s'accentue, il se produit une rotation du greffon autour de la vis inférieure.

Un syndrome pyramidal s'installe au niveau des deux membres inférieurs, avec :

- une paraplégie spasmodique,

- une anesthésie à tous les modes, superficielle et profonde, remontant jusqu'à D9.

L'évolution se fait alors rapidement :

- la paraplégie devient totale,

- et au niveau du membre supérieur gauche, s'installent une importante parésie et une anesthésie à tous les modes.

- Il apparaît des troubles sphinctériens,

- et, pour la première fois, l'enfant se plaint de violentes douleurs de la région cervicale et de l'épaule gauche.

Elle est alors transférée à l'hôpital Foch.

Elle a 18 ans, la scoliose existe depuis l'âge de 3 ans, les troubles neurologiques depuis l'âge de 15 ans.

- L'examen montre :

  - une cypho-scoliose extrême

    dorsale, à convexité droite, à sommet D9, faisant un angle de 115°. La rotation est telle qu'on ne peut palper les épineuses entre D6 et D9.

  - une paraplégie complète flasque

    les réflexes rotuliens et achilléens sont très faibles ;
    il existe une hypoesthésie aux 3 modes jusqu'à un niveau supérieur correspondant à C3. Cette anesthésie est maximum à gauche et au-dessous de D8.

  - Il existe des troubles de la sensibilité profonde.

- Les membres supérieurs sont atteints, surtout à gauche.

La paralysie étant totale au niveau du biceps des pronateurs et supinateurs, et les fléchisseurs des doigts triceps et grand pectoral gardant une force musculaire très médiocre.

A droite : la force musculaire est relativement bien conservée en dehors d'une paralysie totale du deltoïde et du biceps.

Les paires crâniennes sont intactes.

Les radiographies du rachis mettent en évidence la scoliose extrême, mais ne révèlent aucune malformation vertébrale.

7 jours après l'hospitalisation, brutalement, à 4 heures du matin, l'enfant se plaint de ne pouvoir se servir du membre supérieur droit et de ne plus pouvoir respirer. Un coma profond s'installe, avec une tachycardie à 148, une tension artérielle à 18.

Tous les réflexes s'abolissent en dehors des r. cornéens.

Il existe de fréquentes pauses respiratoires.

La mort survient par asphyxie probable après 48 heures de coma.

A l'autopsie, on trouve :

Au niveau de la moelle cervicale basse

- une cavité jaunâtre en T.

Plus haut, moelle est envahie par une masse tumorale blanche centrale.

Plus haut, elles est complètement détruite par un magma central volumineux.

Il n'existe en périphérie qu'une mince coque de tissu médullaire.

Dans l'ensemble, la moelle a quadruplé de volume.

Le tronc cérébral est énorme avec modifications du bulbe et de la protubérance basale.

A la coupe :

- la protubérance basale est volumineuse, mais sont architecture est conservée.

- le bulbe supérieur est augmenté de volume.

- le bulbe inférieur contient une masse tumorale dans sa moitié postérieure, avec un kyste translucide.

La masse bulbaire fait une saillie dans le 4ème ventrilaire.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'une tumeur gliale extra-médullaire, spongioblastome, avec des trousseaux de cellules allongées, des fibres de Rosenthal et une assez forte composante vasculaire.

Par ailleurs, dans toute la moitié postérieure de la moelle, la tumeur fait place à une cavité syringomyélique en T, bordée par une épaisse lame gliale également spongioblastique, comportant des trousseaux fibreux et des fibres de Rosenthal.

En résumé :

Mort par tumeur de la moelle cervicale et du bulbe inférieur, associée à une cavité kystique cervicale et bulbaire.

Troubles neurologiques apparus au cours d'une scoliose évoluant depuis 12 ans.

---o---

- T A B L E A U

- C O M M E N T A I R E S

Cas	Age	Signes de début	Signes neurologiques	Délai appar. signes neuro.	Délai diag-nostic	Radio	L.C.R.	Lipiodol	Ana. path. Evolution
(1) Jeanne R....	F 12 ans	Cypho-scoliose à 7 ans	Paralysie brutale régressive, des MS à 11 ans, suivie de paraplégie spasmodique durable, hypoesthésie au-dessous de C 6	4 ans	5 ans	Scoliose dorsale Dr 60°	27,5 g °/₀₀ albumine xanth.	Arrêt entre D1 & L2 dessinant des bandes irrégulières	Non opérée épendymome probable. Mort
(2) A.Claude K...	F 10 ans	Sciatique bilatérale Raideur vertébr. intense 5 mois auparav.	0		5 mois	Scoliose dorsale Dr à gd rayon, Hyperlordose lombaire, Spina bifida occult.	0	Arrêt franc L2-L3	Ependymome de la queue de cheval, opéré, Guérison
(3) Jeanne S....	F I5 ans	Scoliose à 6 ans	Paralysie régressive du SPE g., à 13 ans; paralysie du MI g un an 1/2 après. Clonus à droite. Hypoesthésie MI gauche.	8 ans	9 ans	Scoliose dorsale gauche 59°	Albumine 12 g°/₀₀	Arrêt en dent de peigne L1 L2, puis deux rails latéraux	Hémangiome de la queue de cheval
(4) Laurent P...	G 5 ans	Scoliose raideur à 16 mois	Abolition des stylo-radiaux. Hypoesthésie du cou à gauche. Paraplégie transitoire après PL. Quadriplégie progressive & totale après lère intervention	4 ans	4 ans	Scoliose dorsale gauche sommet D9-30° Elargis. espaces interpédiculaires de la région cervicale	Xanth. albumine: 20 g°/₀₀	Arrêt en cupule L2-L3, ébauche de 2 coulées latérales	Gliome cervico-bulbaire surmontant une cavité syringomyélique. Mort

Cas	Age	Signes de début	Signes neurologiques	Délai appar. signes neuro.	Délai diagnostic	Radio	L.C.R.	Lipiodol	Ana. Path. Evolution
(5) Alain G...	G I0 ans	Raideur rachid. Douleur lombaire Douleur poplitée	Déficit très discret au niveau de C5	2 ans	2 ans	Scoliose à grand rayon Légère cyphose dorsale	20 g°/oo albumine	Arrêt net L1-L2 avec petits filaments latéraux	Kyste épidermoïde de la queue de cheval, opéré. Guérison
(6) Dominiq. F...	G 5 ans	Scoliose Douleurs lombaires 10 mois auparavant	Syndrome ataxo-pyramidal progressif depuis quelques semaines, maximum à droite.	6 mois	10 mois	Scoliose dorsale droite 35°	0,I5 g °/oo albumine, 0,5 élément	Image en parenthèse avec impression d'élargis de la moelle. Arrêt complet en D6-D7	Astrocytome à petites cellules D3-D6, surmonté d'une cavité kystique. Guérison
(7) Yolande P...	F 19 ans	Scoliose à 3 ans	Parésie des 2 M.I. Anesthésie du territoire du fémoro-cutané ayant évolué vers paraplégie totale en 3 ans.	12 ans	16 ans	Cyphoscoliose 115° dorsale droite			Tumeur gliale de la moelle cervicale et du bulbe supérieur associée à une cavité kystique cervicale et bulbaire. Mort.

COMMENTAIRES SUR LES CAS PRESENTES

7 cas de tumeurs médullaires de l'enfant ont été présentés.

5 enfants ont été hospitalisés à la Clinique médicale de l'hôpital des Enfants-Assistés, dans le Service du Professeur LELONG, 2 enfants à la Clinique neuro-chirurgicale de l'hôpital Foch (Dr GUIOT et Dr ROUGERIE).

Il s'agit de 6 tumeurs intra-médullaires :

- 2 épendymomes (dont 1 probable mais non vérifié),
- 1 astrocytome surmonté d'une cavité kystique,
- 1 gliomatose diffuse de la moelle cervicale et du bulbe surmontant une cavité kystique syringomyélique,
- 1 spongioblastome cervical et bulbaire associé à une cavité kystique,
- 1 hémangiome dorsal bas et de la queue de cheval.

d'une tumeur extra-médullaire :

- 1 kyste épidermoïde de la queue de cheval.

La symptomatologie vertébrale a marqué le début des troubles dans tous les cas.

Scoliose : 5 cas :

- Dans 4 cas (I, 3, 4, 7), l'importance de la scoliose (60°, 59°, 30°, II5°) a fait prescrire un corset plâtré.
- Dans 1 cas (6), la diagnostic a été porté rapidement dès le début de la scoliose (35°).

Dans ces 5 cas, existait une raideur rachidienne associée.

Dans un seul de ces 5 cas, la raideur n'est que mentionnée comme "attitude penchée en avant de la tête".

Raideur : 2 cas.

Dans ces deux cas (2, 5), la scoliose était minime et l'essentiel des troubles consistait en une raideur rachidienne importante.

Les troubles neurologiques ont suivi l'apparition du symptôme rachidien initial dans un délai allant de 6 mois à 12 ans.

- 5 enfants présentaient des troubles neurologiques nets (I, 3, 4, 6, 7) ;
- 1 enfant n'avait qu'un discret déficit de L5 (5) ;
- 1 enfant était totalement normal du point de vue neurologique (2).

Douleurs :

- Dans tous les cas, des douleurs rachidiennes étaient présentes.
- Notées dès le début de la déformation rachidienne dans 3 cas (2, 5, 6) ; plus tardives, précédent l'apparition des troubles neuro-

logiques, dans les 4 autres cas.

Episodes évolutifs :

Des épisodes régressifs sont décrits nettement dans 4 cas (2, 3, 5, 6).

Ils semblent exister également dans 2 autres cas (I, 7), mais sans apparaître aussi nettement.

Les examens radiographiques ont montré :

- une scoliose ou une cypho-scoliose sans caractère particulier dans 4 cas.

- une certain degré d'élargissement des espaces interpédiculaires de la région cervicale était retrouvé dans un cas (4) : gliome surmonté d'une cavité kystique.

- un élargissement interpédiculaire discret était noté dans la région lombaire basse, dans un autre cas : (2) épendymome de la queue de cheval.

La ponction lombaire a été pratiquée dans 6 cas et dans :

- 1 cas (2), elle n'a ramené aucun liquide.

- dans 4 cas, existait une dissociation albumino-cytologique avec albuminorachie variant entre 12 et 27,5 g °/°° .

- dans 1 cas le liquide était normal.

Le traitement :

Le délai entre apparition des premiers symptômes et traitement a varié de 10 ans à 5 mois.

Dans un cas, la mort est survenue avant que puisse être envisagé le diagnostic (16 ans après les premiers symptômes).

Le traitement s'est limité à la radiothérapie rachidienne dans un cas (épendymome probable très étendu D1 - L2)K

Il a été chirurgical dans les autres cas.

Evolution :

La mort est survenue dans 3 cas (I, 4, 7). Dans ces 3 cas le diagnostic avait été tardif, porté respectivement 16 ans, 5 ans et 4 ans après l'apparition des premiers symptômes.

Dans ces 3 cas, les signes neurologiques étaient nets.

Les tumeurs difficilement extirpables.

Dans 1 cas (3), hémangiome dorsal bas particllement extirpé, troubles moteurs persistants 4 mois après l'intervention.

Dans un cas (6), amélioration clinique notable 4 mois après l'intervention. Astrocytome de D3 à D6 surmonté d'une cavité kystique : opération en deux temps. Diagnostic porté 10 mois après le début des troubles.

Dans 2 cas (2, 5), la guérison est totale : épendymome de la queue de cheval, cholestéatome de la queue de cheval.

Tumeurs totalement extirpées.

Diagnostic porté respectivement 5 mois et 2 ans après le début des symptômes.

Donc, en conclusion de cette série de 7 cas, on peut noter pour le diagnostic :

- la raideur vertébrale présente dans tous les cas dès le début de la maladie,

- la douleur rachidienne venant toujours s'associer à la raideur, soit au début de la maladie, soit en cours d'évolution.

Pour le Pronostic,

l'intérêt, pour le diagnostic précoce, de ne pas méconnaître cette raideur.

Le pronostic opératoire s'est révélé nettement meilleur lorsque le diagnostic avait été porté avant l'apparition des troubles neurologiques ou dès leur première manifestation. Car c'est alors que la tumeur était d'étendue limitée et donc totalement extirpable.

REVUE DE LA LITTERATURE

Une revue de la littérature portant sur les tumeurs médullaires confirme la fréquence de la symptomatologie vertébrale au cours de l'évolution tumorale.

Dans la plupart des cas rapportés, ces troubles marquent le début de la maladie et précèdent le plus souvent l'apparition des signes neurologiques.

Dès 1927, BENNET présente 4 cas de tumeurs médullaires dont 1 cas chez l'enfant, et il attire l'attention sur le "spasme intense des muscles spinaux" qui entraîne une déformation latérale de la colonne vertébrale.

NISENSON, en 1945, rapporte 3 cas d'épendymome chez des enfants, ayant débuté par une raideur vertébrale, ayant entraîné un traitement physiothérapique prolongé chez un enfant. Il insiste sur l'importance de la raideur vertébrale ne cédant même pas à l'anesthésie générale dans un de ces cas, et il insiste sur la nécessité de la ponction lombaire dans tous les cas de raideur et douleur dorsale.

BOLDRES, 1949, rapporte 6 cas de tumeurs médullaires, dont 5 avaient débuté par une cypho-scoliose.

Il signale à ce propos qu'une scoliose ou une courbure anormale de la colonne vertébrale doit toujours suggérer la possibilité d'une maladie de la moëlle épinière.

BUCHANAN, en 1950, rapporte 6 cas de tumeurs dont le premier symptôme était une raideur de la nuque et du dos.

ANDERSON, en 1953, présente dans une série de 25 cas de tumeurs médullaires, 10 cas ayant débuté par une raideur cervicale et dorsale. Dans 2 cas, les troubles neurologiques étaient absents ; dans 4 cas, ils étaient minimes (réflexes diminués ou vifs).

LEFEVRE, en 1956, dans une étude radiologique de 18 cas de tumeurs, rapporte des modifications statiques dans 14 cas. Dans 4 cas, il s'agit de cyphose ou de perte de la lordose normale ; dans 10 cas de scoliose.

HAFT, en 1959, dans une statistique portant sur 30 cas de tumeurs, dont 10 intra-médullaires, trouve une scoliose ou une raideur comme premier symptôme dans 3 cas ; comme symptôme tardif dans 5 cas.

TILL, en 1959, rapporte 3 cas de tumeurs médullaires, dont 2 cas ont débuté par une raideur dorsale ou lombaire.

RICHARDSON, en 1960, rapporte 16 cas de tumeurs dont 14 médullaires. Tous les enfants présentent parmi les symptômes de début, soit une raideur rachidienne, soit une scoliose, soit une hyperlordose.

GAGNON, en 1960, rapporte un cas de tumeur associée à une cavité syringomyélique, ayant débuté par une scoliose.

Dans un livre consacré aux tumeurs médullaires de l'enfant par RAND, on peut retrouver parmi les cas rapportés tout au long du livre 15 cas d'astrocytome et 3 cas d'épendymome, dont les symptômes de début consistaient essentiellement en raideur (7 cas) et scoliose (2 cas).

Et, plus récemment, en 1961 :

CURTISS, dans un article sur l'origine tumorale des troubles neurologiques au cours de certaines scolioses, rapporte 3 cas d'enfants traités pour scoliose, pendant un an pour l'un, pendant 5 ans pour les deux autres, avant que soient découvertes les tumeurs médullaires (astrocytomes dans ces trois cas).

A propos de ces trois observations, CURTISS insiste sur la nécessité de suivre l'évolution neurologique des enfants traités pour scoliose, et d'entreprendre les investigations nécessaires dès qu'apparaît le moindre déficit neurologique.

Trop souvent, selon lui, le traitement orthopédique est entrepris même en présence de troubles neurologiques sans qu'aucun examen ne soit pratiqué pour éliminer totalement la possibilité d'une tumeur.

Parmi tous les cas relevés dans la littérature, on peut noter que les tumeurs sur lesquelles il a été le plus facile d'intervenir ont été celles dont le diagnostic avait été fait précocement.

C'est dire à nouveau l'importance d'un examen complet à la recherche d'une raideur, d'un trouble neurologique même discret, chez tout enfant présentant des symptômes au niveau de la région rachidienne.

TABLEAU DES CAS RETROUVES

DANS LA LITTERATURE

Auteurs	Cas rapportés: Age	Symptomatologie vertébrale: Age d'apparition	Signes neurologiques - âge d'apparition	L.C.R. albumine rachie	Nature anatomique de la tumeur. Traitement	Evolution
ANDERSON (1953)	(1) 12 ans	Raideur et cyphose dorsale basse à 10 ans Douleurs dorsales	Parésie des 2 MI Diminution des r. tendineux, Douleurs des MI	Xantho	Ependymome D8 - L3 Opéré	Guérison après 9 ans
"	(2) 11 ans	Hyperlordose lombaire, raideur dorsale basse à 10 ans, Douleurs.	Douleur des MI	Xantho. 10 g °/₀₀	Ependymome de la queue de cheval et cône terminal. Opéré	Pas de signes neurologiques après 16 mois Raideur
"	(3) 6 ans	Raideur cervicale et dorsale à 5 ans, Douleurs	Inégalité des réflexes rotuliens	0,57 g °/₀	Ependymome spinal et cérébral	Mort après 2 mois
"	(4) 4 ans I/2:	Raideur dorsale, diminution de la lordose lombaire à 3 ans 10 mois.	Parésie du MI gauche. Diminution des R. tendineux à gauche. Douleur	Nal	Kyste intradural de L4 au cône terminal surmonté d'une tumeur solide	Guérison après 16 mois.
"	(5) rares	Raideur cervicale depuis 2 mois. Douleurs	Réflexes tendineux vifs des 2 M.I.	2,30 g °/₀	Astrocytome opéré en deux fois	Amélioration de la raideur 5 mois après
"	(6)	Raideur cervicale à 1 an 3 mois		1,81 g°/₀₀	Astrocytome C5-D4, opéré	Légère parésie des MI après 2 mois

Auteurs	Cas rapportés Age	Symptomatologie vertébrale Age d'apparition	Signes neurologiques - âge d'apparition	L.C.R. albumine rachie	Nature anatomique de la tumeur. Traitement	Evolution
ANDERSON (1953)	(7) 6 ans I/2	Raideur dorsale	Parésie des 2 MI, Douleurs Abolition des r. tendineux	Xanth. 2I g °/₀₀	Sarcome extradural L2-L3 Opéré	Neurol.: id. Douleurs ont disparu.
"	(8) I3 ans I/2	Raideur dorsale depuis 12 ans I/2		30 g °/₀₀	Neurofibrome intradural L2	Guérison après 15 ans
"	(9) 10 mois	Raideur dorsale depuis 3 semaines	Diminution de la F.M. des 2 M.I.	16 g °/₀₀	Neuroblastome D11 - L3 opéré	Amélioration légère après 5 mois
RAND	(1) 11 ans	Scoliose dorso-lombaire. Douleurs lombaires à 9 ans I/2 (plâtre orthopédique)	Douleurs abdomin. depuis l'âge de 3 ans. Atrophie cuisse droite. Hypoesthésie D9. Réflexes abdominaux: O. r.tendineux diminués aux M.I.	34 g °/₀₀ xanth. 34 g	Astrocytome lombaire, kyste du filum opérés	Parésie MI faible Anesthésie des 2 cuisses
"	(2) 2 ans	Raideur cervicale et douleurs depuis l'âge d'un an	Faiblesse MI depuis 7 mois. Parésie M.S. gauche réf.tendineux vifs	2 g °/₀₀	Astrocytome cervico-dorsal opéré	Pas d'amélioration

Auteurs	Cas rapportés Age	Symptomatologie vertébrale Age d'apparition	Signes neurologiques - âge d'apparition	L.C.R. albumine rachie	Nature anatomique de la tumeur Traitement	Evolution
RAND	(3) 9 ans	Légère scoliose, raideur cervicale.	Douleurs thoraciques récurrentes depuis l'âge de 8 ans. Légère nystagmus bilatérale	0,9 g °/₀	Astrocytome avec cavité kystique C3 - D1	Mort à 12 ans
"	(4) 2ans I/2	Raideur cervicale et douleur depuis 2 mois	Bouleur thoracique sup. Réflexes tendineux diminués aux MS vifs aux MI. Babinski + à droite. Pollakiurie	2;38 g °/₀	Astrocytome cervical avec cavité kystique	Mort
"	(5) 1 an	Raideur cervicale	Parésie du MS dr: r. tendineux absents aux M.S.	2,34 g °/₀	Astrocytome C2 - L5	Mort à 3 ans
"	(6) 11 ans	Douleur et raideur dorsale depuis l'âge de 10 ans Légère scoliose	Légère hypoesthésie au niveau de D 6	10 g °/₀₀ Xanth.	Ependymome lombaire & queue de cheval. Opéré	Guérison après 3 ans.
"	(7) 12 ans	Douleur dorsale et raideur à 10 ans. Suivi pour mauvaise attitude rachidienne depuis l'âge de 5ans	Légère dimin.FM des M.I. Douleurs genoux à10 ansI/2: Hypoesthésie L5. Réflexes rotul. absts. Achilléens diminués	Xanth.	Gliome épendymaire lombaire	Guérison

Auteurs	Cas rapportés Age	Symptomatologie vertébrale Age d'apparition	Signes neurologiques - Age d'apparition	L.C.R. albumine rachie	Nature anatomique de la tumeur Traitement	Evolution
RAND	(8) 5 ans I/2	Raideur cervicale depuis l'âge de 4 ans I/2	Légère diminution F.M., MS et MI dr à 4,ans I/2 Parésie MI gauche à 5 ans I/2 Rotulien gauche vif.	Pas de liquide	Tumeur lombaire Opération	Mort à 6 ans d'une tumeur médullaire remontant 3è ventricule
GAGNON	8 ans	Scoliose basse lombaire importante	Paraplégie flasque à 6 ans Hypoesthésie des 2 membres inférieurs		Tumeur lombaire, épendymome gliale avec cavité syringo bulbe	Mort
TILL (1959)	5 ans	Raideur dorsale à 18 mois Cyphose dorsale et lordose lombaire à 5 ans (traitée par plâtre) Douleurs dorsales	Nal		Kyste dermoïde adhérant à la queue de cheval, partiellement extirpé	Amélioration
	5 ans	Rigidité lombaire à 4 ans 3 mois (traitée comme tuberculose)	Douleurs cuisses	1,50 g °/₀	Tumeur-épendymome ? adhérant au cône termin.& queue de cheval. Opéré.Radioth:	Incontinence urinaire et anale 4 ans après

Auteurs	Cas rapportés Age	Symptomatologie vertébrale Age d'apparition	Signes neurologiques - Age d'apparition	L.C.R. albumine rachie	Nature anatomique de la tumeur Traitement	Evolution
CURTISS (1961)	(1) 10 ans	Scoliose dorso-lombaire à 9 ans	Faiblesse des muscles de l'épaule à 7 ans. Parésie pyramidale des 2 MI évoluant depuis 8 ans 9 mois laminectomie Paraplégie progressive	Xantho. 6,9 g °/₀₀	Astrocytome dorsal bas opéré	Persistance des troubles paraplégiques
"	(2) 13 ans	Scoliose dorsale à 8 ans	Paralysie du MI gauche avec contractures à 18 mois. Parésie des 2 MI à 10 ans Babinski gauche Réflexes tendineux absents des deux MI. Hypoesthésie des 2 MI	50 g °/₀₀	Astrocytome dorsal bas Opéré	Persistance des troubles paralytiques et sensitifs
"	(3) 16 ans	Scoliose à 10 ans	Paraplégie et incontinence totale à 10 mois. Amélioration motrice à 4ansI/2, mais incontinence persistente. Paralysie spasmodique MI droit Douleur MI droit à 16 ans Hypoesthésie bilatérale des 2 MI	Petite quaquantité liquide ayant coagulé	Astrocytome de D4-D8, opéré	Amélioration

Auteurs	Cas rapportés Age	Symptômatologie vertébrale Age d'apparition	Signes neurologiques Age d'apparition	L.C.R. albumino rachie	Nature anatomique de la tumeur. Traitement	Evolution
BOLDREY	(1) 14 ans	Scoliose à 8 ans	- Atrophie des muscles intrinsèques de la main -Rétraction des MI en flexion -Réflexes vifs, clonus, Babinski -Hypoesthésie à tous les modes à partir de LI à gauche, de DI à L4 à droite	2,5 g °/₀₀	Kyste intramédullaire incisé	
"	(2) 13 ans	Cypho-scoliose spina-bifida à 5 semaines	-Parésie des MI -Réflexes absents à droites, vifs à gauche -Babinski gauche		Angiome de la moelle dorsale, libération adhérences.	Amélioration de la marche
"	(3) 7 ans	Scoliose à 23 mois	-Boiterie par faiblesse du MI gauche à 23 mois - Douleurs abdominales à 2 ans I/2, 7 ans. - Difficultés urinaires à 7 ans - F.M. main droite diminuée à 6 ans - Paraplégie totale en flexion évoluant de 6 à 7 ans	0,9 g °/₀₀	Angiome de DI à L1, kyste lombaire	

Auteurs	Cas rapportés Age	Symptomatologie vertébrale Age d'apparition	Signes neurologiques Age d'apparition	L.C.R. albumino rachie	Nature anatomique de la tumeur. Traitement	Evolution
BOLDREY (1949)	(4) 9 ans	Scoliose à 3 ans. Douleurs dorsales à 4 ans	Douleurs, diminution FM des M.I. à 4 ans. Parésie des 2 M I, max. à gauche, de 7 à 9 ans Hypoalgésie D4		Angiome probable	
"	(5) 8 ans	Scoliose à 2 ans I/2	Quadriplégie totale regréssive à 6 mois Rarésie M.S. gauch: M.I. droit:		Angiome probable	
"	(6) 7 ans	Cypho-scoliose à 5 ans I/2:	Réflexes vifs Hypoesthésie à douleur au-dessous de D I0		Arachnoïdite kystique Décompression	
BENNET	15 ans	Douleur dorsale Raideur intense persistant: sous anesthésie générale à: 11 ans. Scoliose légère à 14 ans	Paraplégie totale à 15 ans évoluant depuis 6 mois		Tumeur intra & extra-dura le, laminectomie Radioth	Parésie résiduelle des M. I à 19 ans
NISENSON	(I) 13 ans	Raideur dorsale à 12 ans Raideur cervicale Douleur dorsale & lombaire:	Abolition des rotuliens ; diminution: des achilléens Parésie modérée des deux MI Tr. sensibilité au: niveau de L5	Xanth	Gliome épendymaire adhérant aux racines et à la: moelle, extirpé de D8 à L5	Guérison totale après 3 ans

Auteurs	Cas rapportés Age	Symptomatologie vertébrale Age d'apparition	Signes neurologiques Age d'apparition	L.C.R. albumino-rachie	Nature anatomique de la tumeur. Traitement	Evolution
NISENSON (1945)	(2) 5 ans	Raideur cervicale et dorsale à 4 ans I/2 non réduite sous anesth. générale	-Diminution de la FM des deux M.I. -rotuliens diminués -achilléens abolis	pas de liquide	Ependymome s'étendant sur toute la moel: le - cerveau	Mort
"	(3) 13 ans	Légère raideur cervicale 3 mois auparavant Raideur dorsale avec diminution importante de la flexion du tronc Douleurs dorsales	-Hypoesthésie L5, SI, S2 -Atrophie débutant des deux mollets -Absence des cutanés abdominaux à droite	Xanth. 5,7 g °/₀₀	Tumeur adhérant à la moelle de D5 à D7, non extirpable	Non amélioré Non suivi
RICHARDSON (1960)	(1) 5 ans	Raideur dorsale à 18 mois Cypho-scoliose à 3 ans Douleurs dorsales	Absence des réflexes des deux M.I. à 4ans	0,10 g °/₀₀	Kyste dermoïde dorsal bas, opéré	Guérison
"	(2) 4 ans 9 m	Raideur cervicale et dorsale à 4 ans	-Parésie, douleurs cuisse gauche à 4 -Babinski bilatéral à 4 ans 9 mois	0,5 g °/₀₀	Ependymome kystique de DI à D4 Opéré	
"	(3) 7 ans	Légère scoliose lombaire Raideur vertébrale Lordose à 6 ans	Douleur cuisse & jambe gauches	2,08 g °/₀₀	Méningiome probable de la queue de cheval, opéré	Guérison

Auteurs	Cas rapportés Age	Symptomatologie vertébrale Age d'apparition	Signes neurologiques Date d'apparition	L.C.R. Albuminorachie	Nature anatomique de la tumeur Traitement	Evolution
RICHARDSON (1960)	(4) 11 ans 6 m	Raideur dorsale depuis 8 semaines	N^{al}		Gliome sous épendymaire du cône terminal: Opéré	Guérison
"	(5) 7 ans	Raideur dorsale, Douleur dorsale à 4 ans	N^{al}	0,7 g °/₀₀	Ependymome queue de cheval. Radioth.	Quelques troubles sphinctériens
"	(6) 10 ans	Torticolis 6 mois auparav. Hyperlordose lombaire Légère scoliose	-Parésie de jambe G -Babinski gauche -Paresthésie des 2 membres inférieurs	1,86 g °/₀₀	Neurofibrome espace arachnoïdien D- Opéré	Guérison
"	(7) 2 ans	Hyperlordose lombaire 5 mois I/2 auparavant	Parésie des deux M.I. avec Babinski	0,I8 g °/₀₀	Méningiome ou angiome ? Opéré	Marche avec soutien
"	(8) 13 ans	Rigidité dorsale Douleur lombaire	-Paraplégie régressive qq semaines auparavant, puis à nouveau : -Douleurs des M.I. -Paraplégie totale avec perte de la sensibilité	0,83g °/₀₀	Hémangiome D7 - DII	Guérison après radiothérapie

Auteurs	Cas rapportés Age	Symptômatologie vertébrale Age d'apparition	Signes neurologiques Age d'apparition	L.C.R. albuminorachie	Nature anatomique de la tumeur Traitement	Evolution
RICHARDSON (1960)	(9)	Raideur cervicale à 10 ans	Paraplégie en flexion évoluant depuis quelques mois	16 g °/₀₀	Neurofibrome cervical opéré	Guérison
"	(10) 1 an 9 m	Raideur cervicale depuis l'âge d'un an	Parésie des 2 M.I. Signes pyramidaux	7g °/₀₀	Lipome sous-arachnoïdien opéré	Amélioration de la marche
"	(11) 13 ans	Raideur dorso-lombaire à 13 ans	Paralysie jambe D. à 12 ans I/2 Douleurs mollet D	Normal	Neuroblastome	
TROLANO	8 ans	Dos raide à 5 ans, Douleurs lombaires nocturnes à 6 ans, Spasme extrême des muscles lombaires	Démarche sur la pointe des pieds		Kyste épidermoïde queue de cheval Opéré	Guérison.

NATURE DES LESIONS REVELEES PAR UN TROUBLE DE LA STATIQUE VERTEBRALE

Dans un relevé de 52 cas (dont 7 cas personnels), c'est l'épendymome (10 cas certains, plus 2 cas probables) qui semble se manifester le plus fréquemment par un trouble vertébral.

L'astrocytome prend la deuxième place en fréquence (11 cas).

L'hémangiome semble également fréquent : 4 cas, plus 3 cas probables.

On retrouve 8 cas de gliome parmi lesquels nous avons classé les tumeurs intra-médullaires à définition histologique difficile.

Les autres tumeurs sont moins fréquemment retrouvées :

- kyste épidermoïde : 4 cas
- neurofibrome : 3 cas
- neuroblastome : 2 cas
- sarcome : 1 cas
- lipome : 1 cas
- méningiome : 1 cas
- kyste intra-médullaire isolé : 1 cas
- arachnoïdite kystique : 1 cas.

Ces tumeurs associées à des cavités kystiques ont été retrouvées dans 8 cas.

Il est difficile de tirer une conclusion formelle sur cette courte série de cas. On ne peut que noter la fréquence de l'épendymome et de l'astrocytome par rapport aux autres tumeurs.

CARACTERES CLINIQUES DES TROUBLES VERTEBRAUX AU COURS DES TUMEURS MEDULLAIRES

- La tumeur médullaire de l'enfant est rare. ANDERSON rapporte que pour 10 cas de tumeurs cérébrales on trouve un cas de tumeur médullaire chez l'enfant et 3 cas chez l'adulte.

- Les types anatomiques des tumeurs sont particuliers à l'enfant. On note la fréquence des gliomes, des tumeurs kystiques, ou des cavités syringomyéliques associées aux tumeurs.

- Le terrain sur lequel se développent les tumeurs est également très particulier puisqu'il ne s'agit pas d'un rachis stable, mais d'un rachis en cours de croissance.

- Un examen neurologique nuancé est bien difficile à pratiquer chez un enfant, en particulier l'examen des sensibilités, presque impossible à faire chez l'enfant jeune.

Tous ces faits expliquent les formes atypiques que prennent fréquemment les tumeurs médullaires chez l'enfant. Le caractère souvent monosymptomatique de ces formes est rapporté par tous les auteurs.

C'est pourquoi l'étude détaillée de chacun des symptômes qui peuvent marquer l'évolution de la maladie prend une importance considérable.

Parmi ces symptômes, les symptômes rachidiens ont une fréquence particulière, qu'une revue de la littérature a permis de confirmer.

L'objet de ce chapitre est donc d'étudier les caractères particuliers que présentent les troubles vertébraux au cours des tumeurs médullaires.

Les troubles rencontrés sont de deux types, associés le plus souvent, ou isolés :

- scoliose ou cypho-scoliose,
- raideur vertébrale.

LA SCOLIOSE OU CYPHO-SCOLIOSE

Elle peut prendre tous les types, siéger à n'importe quel niveau du rachis. Elle peut présenter une courbure unique ou double.

Elle peut être minime, décelable à l'examen radiologique seulement, ou intense, déformant totalement le tronc par une inflexion considérable et une rotation vertébrale proportionnelle, telles que, dans nos observations, le cas n° 7.

Au total, elle ne présente donc aucun caractère particulier.

Et il est bien rare que, survenant isolément au début de l'évolution d'une tumeur médullaire, cette scoliose ne soit considérée et traitée comme une scoliose essentielle.

Et c'est pourquoi il faut insister sur le fait que " toute in-

flexion, toute déformation vertébrale, doit évoquer la possibilité d'une maladie de la moelle épinière" (BOLDREY).

Toute raideur associée (et il semble bien que la raideur soit constamment présente, mais le plus souvent méconnue) toute tension des masses musculaires paravertébrales, toute douleur rachidienne persistante, doivent faire pratiquer un examen neurologique à la recherche d'une hypoesthésie localisée, d'un déficit musculaire, puis une ponction lombaire qui seule orientera le diagnostic.

CYPHOSE : Exceptionnellement, c'est une cyphose isolée qui domine le tableau clinique. Les gibbosités importantes et isolées se rencontrent dans les kystes extra-duraux (CLOWARDS).

LA RAIDEUR VERTEBRALE

Survenant isolément au début de la maladie (tels nos cas 2 et 5 et ceux rapportés par ANDERSON, RAND, TILL, NISENSON, RICHARDSON et TROLANO), s'associant à une scoliose ou cypho-scoliose d'intensité variable, elle est un des troubles essentiels qui doit alerter le clinicien et faire rechercher une tumeur médullaire.

Cette raideur possède des caractères bien particuliers.

C'est une raideur diffuse, mais habituellement non absolue. Son intensité maxima le plus souvent est située au niveau de la tumeur, mais peut également en être très éloignée. Une tumeur cervicale peut se révéler par une raideur dorsale, une tumeur lombaire par une raideur de toute la partie supérieure du rachis. Dans nos observations, l'enfant P. Alain, qui présentait une tumeur bulbaire et cervicale, avait une raideur diffuse cervicale et dorsale du rachis. NISENSON et PATERSON rapportent le cas d'un enfant qui se présentait avec une nuque et un dos raides et qui fut opéré d'une tumeur au niveau de D8 à L5.

Au niveau du cou, la raideur donne à l'enfant un aspect guindé. Les mouvements du cou : rotation flexion latérale, contact menton-sternum, actifs ou passifs sont difficiles.

Au niveau du dos, la raideur retentit sur la démarche qui se fait de façon précautionneuse, le tronc se mouvant comme un bloc rigide.

L'enfant ne peut se baisser sans plier les genoux. Il évite tous les mouvements de flexion antérieure ou latérale du tronc.

Au niveau de la région lombaire, elle se traduit par une hyperlordose ou, au contraire, une perte de la lordose normale, et donc rectitude totale du tronc.

L'intensité de cette raideur est variable. Habituellement réductible sous l'effet de calmants ou lors des tentatives de flexion progressive, son intensité peut être telle qu'elle persiste sous anesthésie générale (BENNET, NISENSON et PATERSON).

Il est très important de savoir qu'elle peut être minime, surtout au début, limitée à une diminution de l'amplitude des mouvements de la nuque ou du tronc. Plusieurs des cas retrouvés se sont limités à une attitude figée de la tête lors d'un torticolis (en particulier un cas personnel, P. Alain), à une disparition ou une simple accentuation de la lordose physiologique, à des troubles de la démarche. TROLANO rapporte le cas d'un kyste épidermoïde chez un enfant de 8 ans, qui s'était révélé trois ans auparavant par une démarche particulière, celle-ci se faisant le dos raide et sur la pointe des pieds.

FORD décrit la démarche avec les genoux à demi-fléchis.

Enfin, un autre symptôme de cette raideur peut être la difficulté à s'asseoir et à se relever sans provoquer de douleur (NISENSON et PATERSON, RICHARDSON).

Quelle que soit l'intensité de la raideur, l'examen met toujours en évidence la tension, la contraction des muscles para-vertébraux, qu'elle soit retrouvée au niveau cervical, dorsal ou lombaire. Cette contraction est parfois visible dès l'inspection et on la retrouve toujours lors des tentatives de mobilisation à la palpation des masses musculaires. BENNET, en 1927, a été l'un des premiers à décrire cette contraction ; elle a depuis été mise en évidence par tous les auteurs.

Douleurs :

La raideur s'accompagne toujours de manifestations douloureuses.

Les douleurs peuvent apparaître brutalement après un traumatisme ; elles peuvent évoluer spontanément, s'accentuant de façon progressive.

Ces douleurs sont habituellement intermittentes, provoquées par les mouvements du rachis, par les secousses vertébrales, par la position allongée.

Elles peuvent rester localisées au rachis ou irradier à l'abdomen (RAND), au thorax (RAND), aux membres, pouvant se présenter alors comme des douleurs sciatiques (cas personnel n° 2).

Trop souvent, ces douleurs restent méconnues, attribuées à un torticolis banal lorsqu'elles sont cervicales, à des douleurs statiques ou de "croissance" lorsqu'elles sont dorsales ou lombaires. Alors que dès leur apparition peut être mise en évidence à un examen clinique minutieux la raideur caractéristique. L'interrogatoire permet également de retrouver le plus souvent la notion de recrudescence lors des efforts, du rire, de la défécation.

EVOLUTION :

Très fréquemment, ainsi que le rapportent RICHARDSON et BOLDREY, les troubles vertébraux, scoliose aussi bien que raideur, évoluent plusieurs mois ou même années avant qu'apparaissent les signes neurologiques. Et sur 45 cas relevés dans la littérature, 34 ont présenté des troubles rachidiens évoluant depuis plus de 6 mois avant que soit évoqué le diagnostic, en raison de l'absence totale de signes neurologiques ou de leur faible importance.

C'est au cours de l'accentuation progressive des troubles vertébraux que surviennent les signes neurologiques qui peuvent s'installer alors de façon définitive et s'accroître progressivement.

Souvent, l'évolution se fait non pas progressivement mais en plusieurs temps. On retrouve alors la notion d'intervalles libres de tout symptôme séparant les épisodes évolutifs. Ce mode évolutif caractérise le plus souvent les tumeurs kystiques.

Les améliorations peuvent coïncider avec l'application d'un traitement orthopédique : corset plâtré appliqué à une scoliose apparemment "essentielle", à une raideur attribuée à un mal de Pott, gymnastique corrective, ou même greffe vertébrale (observations personnelles : Jeanne S...., Yolande P...). Elles retardent évidemment le diagnostic.

Leur durée peut aller de plusieurs semaines, mois, à plusieurs années. Elles semblent pouvoir s'expliquer par l'accroissement physiologique du volume du canal rachidien, alors que le développement de la tumeur est moins rapide.

Les phases évolutives marquent toujours l'accentuation du trouble vertébral, qui devient une véritable infirmité ; la scoliose, la raideur interrompent l'activité de l'enfant en rendant impossible tout mouvement du tronc, générateur de douleurs intenses.

Les signes neurologiques s'accentuent également à chaque phase évolutive, en évoluant, en l'absence de traitement, vers la paraplégie ou la quadriplégie totale.

ASPECTS RADIOGRAPHIQUES

- L'examen du rachis sur les clichés de face, de profil et en position trois-quarts, met en évidence :

la déformation vertébrale

lorsqu'elle existe :

- scoliose à grand rayon ou à courbure très accentuée, associée ou non à une rotation vertébrale,

- hypercyphose,

- hyperlordose, ou perte de la lordose physiologique.

Et, de façon inconstante, les symptômes spécifiques de tumeur médullaire (ELSBERG).

Espaces interpédiculaires

- Elargissement localisé d'un ou plusieurs espaces interpédiculaires transversaux, mesuré par rapport aux espaces sus- et sous-jacents (clichés de face).

Lorsque cet élargissement survient dans une région où les espaces interpédiculaires vont en s'accroissant de façon normale, il faut rechercher alors une diminution soudaine de la dimension d'un espace, survenant au-dessous de la zone anormalement élargie.

- Baillement interpédiculaire électif sur un ou deux espaces, mesuré par rapport aux espaces sus- et sous-jacents sur les clichés de trois-quart, par rapport au côté opposé sur les clichés de face.

Pédicules vertébraux

qui peuvent apparaître aplatis, déformés. Et il faut savoir qu'un bord pédiculaire interne concave est toujours pathologique au-dessus de la 7ème vertèbre dorsale.

Sur les clichés de profil et de trois-quart, peut apparaître :

- l'élargissement d'un ou plusieurs trous de conjugaison.

D'autre part :

- une striation du corps vertébral peut accompagner un hémangiome,

- une érosion élective des coins vertébraux antérieurs peut évoquer un kyste extra-dural.

Mais, même en présence d'une tumeur médullaire étendue, les signes radiographiques peuvent être totalement absents.

Si l'examen clinique permet de suspecter une tumeur, la ponction lombaire ramène le plus souvent un liquide xanthochromique.

L'albumine est presque toujours élevée (taux allant jusqu'à

27 g/litre dans une de nos observations).

La dissociation albumino-cytologique est rarement absente.

- Dans plusieurs cas (RAND, CURTISS, NISENSON, 1 cas personnel), la ponction lombaire (répétée 4 fois et même pratiquée sous anesthésie générale dans un cas rapporté par NISENSON) n'a ramené aucun liquide.

C'est la myélographie lipiodolée qui affirme et confirme la compression médullaire :

- l'arrêt est franc en cas de blocage médullaire total.

En cas de blocage partiel,

- le lipiodol peut dessiner des coulées latérales encerrant la zone tumorale.

- Il peut se disperser en traînées non homogènes (tumeurs vasculaires).

- Il peut montrer enfin un simple élargissement du canal médullaire (kyste, cavité intra-médullaire).

LES TROUBLES NEUROLOGIQUES

peuvent apparaître en même temps que les premiers troubles vertébraux.

Mais, souvent, leur apparition coïncide avec un épisode d'aggravation qui succède à l'intervalle libre mentionné plus haut.

Les douleurs déjà décrites peuvent rarement et difficilement être rattachées à leur origine radiculaire.

Les troubles moteurs affectent les types habituellement rencontrés au cours de toute tumeur médullaire. Fréquemment mineurs au début et difficiles à mettre en évidence :

- démarche hésitante,
- fatique rapide et plus intense qu'à l'habitude,
- diminution de la force musculaire d'un membre.

La suite de l'évolution marque l'apparition des troubles paralytiques :

- paraplégie spasmodique, flasco-spasmodique, quadriplégie en cas de tumeur haut située.

Les troubles sensitifs objectifs sont évidemment difficiles à mettre en évidence chez le jeune enfant.

On peut retrouver l'anesthésie en selle des tumeurs de la queue de cheval,

l'anesthésie suspendue,
le syndrome de Brown-Sequard,
la dissociation thermo-algique des tumeurs centrales.

S'y associent évidemment les troubles réflexes :

vifs ou abolis,
Babinski,
Trépidation épileptoïde.

des troubles sphinctériens,

des escharres.

En fait, c'est surtout à la phase de début que les signes neurologiques mineurs sont importants pour faire évoquer le diagnostic. Il faut rechercher une diminution localisée de la force musculaire, une discrète zone d'hypoesthésie ou d'hyperesthésie, des réflexes vifs, abolis ou inégaux.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les troubles de la statique rachidienne peuvent faire évoquer de multiples diagnostics.

Le diagnostic différentiel est bien souvent difficile surtout au début de la maladie et, pour illustrer ce fait, nous rappellerons les erreurs de diagnostic que nous avons relevées dans la littérature : hystérie, scoliose idiopathique, spondylites tuberculeuses ou autres, hernie discale, tumeur vertébrale, syndrome post-poliomyélitique, GUILLAIN-BARE.

En fait, le tableau que nous avons décrit ici nous semble assez particulier pour permettre, après l'examen, de limiter la discussion.

En effet, l'élément dominant à notre avis est la raideur du rachis avec contraction des muscles péri-rachidiens s'accompagnant ou non de cyphose, scoliose, douleur ou signe neurologique.

I/ LES RAIDEURS DOULOUREUSES du rachis font évoquer de prime abord les spongylites infectieuses et en particulier

le Mal de POTT.

La raideur du Mal de Pott, est intense, absolue ; elle donne rapidement une cyphose et peut donner secondairement des signes de compression médullaire.

Quelques nuances permettent de la différencier des raideurs qui nous intéressent. En effet, la raideur du Mal de Pott est plus localisée, plus rigide que celle due à une tumeur. C'est une raideur d'origine osseuse.

La cyphose porte sur un angle plus aigu qu'en cas de tumeur ; elle porte sur un nombre plus restreint de vertèbres. La déformation totale est moins harmonieuse.

Les signes cliniques et biologiques : virage de cuti, t° et V.S. élevés, altération de l'état général, peuvent être évocateurs.

Mais, il est bien certain que les clichés radiographiques lèvent rapidement le doute en montrant les images de carie, avec pincement discal.

On connait la possibilité au début de l'évolution d'une radiologie négative. L'épreuve du repos fait disparaître la douleur, à l'opposé des tumeurs de la moelle. Et, de cette façon, l'évolution permet rapidement de faire le diagnostic.

Il reste, néanmoins que dans beaucoup d'observations que nous avons colligées dans la littérature, le diagnostic a été porté et maintenu pendant plusieurs mois ou années.

Le seul moyen de faire le diagnostic précocement en l'absence de signes radiologiques et neurologiques, est la ponction lombaire classiquement contrindiquée lorsqu'on suspecte le Mal de Pott. Cette crainte ne parait actuellement plus justifiée.

Un cas particulier peut être évoqué dans ce chapitre :

c'est celui d'une raideur douloureuse du rachis apparaissant dans les suites d'une méningite tuberculeuse. La possibilité d'un Mal de Pott est pratiquement toujours évoquée.

Mais, après constatation de radios normales, on parle souvent d'arachnoïdite ou d'épidurite.

Nous rejoignons cependant ici le problème qui nous intéresse, car il s'agit là dans la majorité des cas d'une raideur le plus souvent sans scoliose occasionnée par une tumeur, en l'occurence un kyste épidermoïde, développement sur le mode tumoral d'une inclusion cutanée par rachicentèses répétées.

M. TURQUET, dans sa thèse (1962), a parfaitement décrit la séméiologie de ces tumeurs et en particulier a insisté sur la raideur et son diagnostic différentiel.

LES AUTRES SPONGYLITES INFECTIEUSES

staphylococciques, mélitococciques, typhiques, pour ne citer que les plus connues, ont une séméiologie rachidienne et radiologique très voisine du Mal de Pott et posent donc le même problème diagnostique.

Il est bien certain d'autre part que le contexte clinique permet d'en évoquer le diagnostic.

II/ LES TUMEURS VERTEBRALES

provoquent également une raideur souvent douloureuse.

Leur diagnostic peut en être facile dans beaucoup de cas, qu'il s'agisse d'ostéosarcome, de chondrosarcome, de lésions malignes au cours d'une hémopathie, de métastases cancéreuses, ou de vertébra-plana du granulome éosinophile.

La raideur rachidienne peut être diffuse et semblable à celle des tumeurs médullaires. Cependant, les clichés radiologiques sont dans la majorité des cas éloquents et ne laissent pas place au doute.

Il reste cependant des cas où les tumeurs provoquent une compression médullaire, le mécanisme de la raideur rejoint alors les cas qui sont l'objet de notre thèse.

Le diagnostic cependant n'est pas toujours aussi facile, en particulier dans certaines lésions minimes de l'arc postérieur, telles que l'ostéome ostéoïde, le kyste anévrysmal, par exemple. Elles sont difficilement visibles à la radio, nécessitant des incidences spéciales pour les objectiver.

III/ LES PARAPLEGIES CYPHO-SCOLIOTIQUES

La grande majorité des paraplégies cypho-scoliotiques sont dues à des malformations vertébrales, telles que :

- hémi-vertèbres,
- vertèbre cunéiforme,
- fusion congénitale de vertèbres.

Lorsqu'il existe une paraplégie, la déformation rachidienne est en général très importante, avec cyphose et scoliose, et le plus souvent raideur.

Le diagnostic est évident à la radio.

Un certain nombre de ces paraplégies cypho-scoliotiques nécessiteront des examens complémentaires dans le but d'une intervention. Et il faut savoir que tout en étant une éventualité rare, certaines de ces malformations vertébrales peuvent être associées à des tumeurs ou des malformations médullaires. Et le transit lipiodolé, en particulier, peut être d'interprétation délicate.

Il faut savoir, ainsi que le dit le Pr LAURENCE, "qu'un rachis qui demeure rigide est un rachis qui doit inquiéter, même si le diagnostic officiel, appuyés sur les clichés, affirme l'existence d'une lésion congénitale stabilisée".

Dans ce chapitre, il nous paraît nécessaire de parler des

scolioses essentielles

mais seulement pour dire qu'elles ne posent pratiquement jamais de diagnostic différentiel. Le dos reste souple, les modifications sont pluri-vertébrales en harmonie avec la forme générale de la déformation, aucun espace ne tranche sur les autres, il n'y a aucun bâillement interpédiculaire préférentiel.

IV/ Enfin, certaines maladies du sytème nerveux peuvent poser de difficiles problème diagnostiques.

1°/ Il en est ainsi de la

Syringomyélie.

La syringiomélie de l'enfant est rare.Ses premières manifestations se font en général au momert de la puberté. C'est à ce moment là en effet qu'apparaissent :

- l'atrophie musculaire,
- les brûlures,
- l'abolition des réflexes,
- la paraplégie.

Cependant, dans quelques cas, cette séméiologie neurologique a pu être précédée pendant une longue période d'une cypho-scoliose sans aucun trouble neurologique ou avec troubles discrets, et avec souvent une discrète raideur vertébrale, telle qu'en témoigne l'observation suivante dont seule la myélographie gazeuse a permis d'affirmer le diagnostic de syringomyélie :

Il s'agit d'un enfant de 15 ans, adressé à l'hôpital pour bilan neurologique avant traitement orthopédique d'une scoliose dorso-lombaire.

La scoliose a été découverte à l'âge de 10 ans, en même temps que débutait une paralysie intéressant le territoire du médian et du cubital gauche.

A 15 ans, la scoliose est évident, dorso-lombaire droite, formant un angle de 44° ; une raideur rachidienne est associée.

La paralysie du médian et du cubital gauche est complète.

Les troubles trophiques évoluent depuis un an, avec : altération des ongles des mains, ulcération des phalanges, anyotrophie de l'avant-bras.

Il existe une abolition de la sensibilité thermo-algique dissociée dans un territoire allant de C3 à DI2,

et un syndrome pyramidal net au niveau des membres inférieurs.

De plus, il existe un syndrome de Claude Bernard-Horner indiscutable à gauche.

Le L.C.R. est clair : contient

0,60 g °/$_{oo}$ albumine,

0,5 élément.

Après une myélographie gazeuse, qui se révèle normale, le diagnostic de syringomyélie est posé.

La syringomyélie, avec la raideur cypho-scoliotique qu'elle peut entraîner, est d'ailleurs aux confins du diagnostic différentiel des tumeurs médullaires.

Il n'y a, en effet, pas de différence fondamentale entre une syringomyélie et une cavité tumorale telle que nous l'avons décrite dans

notre observation de Laurent P...

L'origine dystrophique de ces maladies est défendue par l'école de Nancy (Thèse de IBIDON) et la déformation avec raideur rachidienne qui les accompagne ressortit vraisemblablement du même processus pathogénique.

2°/ Les déformations rachidiennes sont fréquentes au cours de cette maladie protéiforme qu'est la

Neurofibromatose de Recklinghausen.

La scoliose est en général dorsale, haute, à petit rayon (DUCOURTIOUX).

On retrouve fréquemment dans les antécédents de ces maladies des scolioses familiales (Thèse de GOURILLON).

Ces scolioses, à petit rayon et à tendance évolutive sévère, sont bien différentes des raideurs qui nous préoccupent. Cependant, le problème se complique, car on connaît la fréquence avec laquelle la maladie de Recklinghausen provoque des compressions médullaires par neurinome.

Certes, le neurinome est rare chez l'enfant, mais il n'est pas exceptionnel, d'autant plus que l'enfant est plus grand.

Sa séméiologie peut être extrêmement fruste et parfois même limitée à une raideur rachidienne.

La présence de douleurs radiculaires à distance de la cyphoscoliose pourra faire évoquer le diagnostic et entraîner des examens complémentaires, tout en sachant que dans beaucoup de cas ils apparaissent d'une utilité bien contestable car nombreux sont les chirurgiens qui refusent l'intervention sur ces neurinomes multiples et récidivants.

ESSAI D'EXPLICATION PHYSIO-PATHOLOGIQUE

La scoliose, qu'elle soit essentielle ou qu'elle accompagne une neuropathie, n'a pas reçu jusqu'à présent d'explication pathogénique valable et vérifiée.

La scoliose des tumeurs médullaires reste d'origine tout aussi inexpliquée.

On peut cependant ébaucher quelques hypothèses.

Au point de vue de la classification :

Certaines scolioses, en particulier celles qui accompagnent une tumeur kystique ou une tumeur associée à un kyste intra-médullaire, peuvent entrer dans le cadre du processus dysraphique.

On connaît le rôle inducteur de l'ébauche neurale sur l'ébauche vertébrale au cours du développement embryonnaire.

Or, certaines tumeurs et en particulier les épendymomes, les kystes, les gliomes, ont une origine embryonnaire probable.

Les scolioses accompagnant ces tumeurs entreraient donc dans le même cadre que celles qui accompagnent la syringomyélie, le Friedreich, la neurofibromatose.

Phénomènes vasculaires, nutritifs, musculaires :

On peut supposer qu'ils s'associent pour causer la déformation qui évolue d'autant plus rapidement que le rachis est en cours de croissance.

La tumeur, en effet, retentit sur la circulation vertébrale et para-vertébrale, provoquant des phénomènes de compression et d'ischémie locale (CLOWARD).

Or, certaines parties de l'os, moins bien vascularisées, ne permettraient plus alors d'assurer l'équilibre du rachis.

On peut évoquer également la perturbation des centres neuro-végétatifs, médullaires, péri-épendymaires et du tractus intermedio-lateralis, dont le rôle nutritif sur la trophicité osseuse est probable (BOURILLON).

Enfin, étant donné que c'est le jeu permanent des contractions antagonistes des muscles lombaires qui assure l'équilibre antéro-postérieur et latéral du tronc, une hypotonie, une diminution de la force musculaire de ces muscles secondaires à l'atteinte neurologique médullaire, peut expliquer le trouble accru du maintien de la colonne vertébrale.

Quant à la raideur

Selon SICARD : existe une mise en pression musculaire antalgique, réflexe, qui diminue les mouvements de la colonne vertébrale et évite ainsi les phénomènes de compression et l'irritation des racines sensitives, maximum au moment de la mobilisation rachidienne.

Il s'agirait donc d'un réflexe d'axone.

L'irritation méningée constitue probablement de façon fréquente un des autres facteurs de cette raideur. L'albuminorachie élevée presque

constamment retrouvée (atteignant 50 g °/₀₀ dans un cas rapporté par CURTISS) en serait la preuve.

Les comptes rendus opératoires signalent presque toujours en même temps que la pression du fourreau dural sur la moelle élargie, les lésions d'arachnoïdite associées.

L'étendue des phénomènes d'enraidissement douloureux et leur siège parfois éloigné par rapport à celui de la tumeur sont probablement en relation avec l'intensité de la compression locale.

Une mobilisation rachidienne minime et à distance de la tumeur amène un déséquilibre tensionnel probablement plus important en cas de tumeur étendue ou de blocage total qu'en cas de tumeur limitée et de blocage partiel.

EN RESUME

A propos de 7 observations de tumeurs médullaires de l'enfant, nous avons tenté de montrer la fréquence de la symptomatologie vertébrale au cours de cette affection si rare chez l'enfant et dont le diagnostic est souvent difficile.

Une revue de la littérature a permis de confirmer la fréquence de la scoliose et de la raideur vertébrale, notée par de nombreux auteurs. 45 cas de tumeurs médullaires ont été relevés, dont les premiers symptômes consistaient soit en scoliose, associée le plus souvent à une raideur vertébrale, soit en raideur vertébrale isolée. Fréquemment, les troubles vertébraux ont débuté sans signe neurologique associé ou avec troubles minimes.

Au cours de l'analyse clinique des observations personnelles et des cas de la littérature, nous avons décrit l'aspect des scolioses et cypho-scolioses présentant peu de caractères particuliers en regard de l'aspect bien caractéristique de la raideur qui dès qu'elle apparaît doit évoquer la possibilité de tumeur médullaire.

De nombreuses maladies peuvent se manifester par des troubles vertébraux, mais la symptomatologie rachidienne telle qu'elle se présente au cours des tumeurs médullaires limite le diagnostic différentiel.

La raideur rachidienne des spondylites infectieuses et en particulier celle du mal de Pott est d'origine osseuse, ce qui lui donne un aspect bien particulier ; les signes cliniques et radiologiques sont également spécifiques.

La raideur et les déformations au cours des tumeurs vertébrales trouvent une explication le plus souvent évidente à l'examen radiologique.

Les paraplégies cypho-scoliotiques sont presque toujours dues à des malformations vertébrales, également visibles à la radiographie.

La scoliose essentielle déforme le rachis de façon parfois importante, mais celui-ci reste souple, non douloureux.

Enfin, des maladies du système nerveux, telles que la syringomyélie, la neurofibromatose, sont à la limite du diagnostic différentiel, puisqu'elles peuvent s'accompagner de tumeurs médullaires.

D'autre part, certaines tumeurs kystiques sont proches de la syringomyélie.

La physio-pathologie de la scoliose est totalement inconnue. Nous avons évoqué la possibilité de l'origine vasculaire, trophique et musculaire, des scolioses rencontrées au cours des tumeurs médullaires.

Quant à la raideur rachidienne, il semble qu'elle soit en grande partie due à un réflexe d'axone, auquel peut s'associer une irritation méningée.

ANDERSON P.M. and CARSON M.J. - Spinal cord tumors in children.
J.Pediat.43 : 190 (10953) p: 190-207

ANDRE M.J. - Etudes sur la syringomyélie. Les rapports de la paraplégie scoliotique avec la syringomyélie.
Acta Neurol. Belg.,51 ; 665-693 (1951)

BENNET G.T. - Tumors of cauda equina and spinal cord. Report of four cases in which marked spasm of erector spinal andhamstring muscles was outstanding sign.
J.Amer. Med. Ass.,89 : 1480-1483 (1927)

BLOCKEY N.J. and SCHORSTEIN J. - Intraspinal epidermoïd tumors in the lumbar region of children.
J. Bone Jt Surg., 43 : I556-I562 (1961).

BOLDREY E., ADAMS J.E. and BROWN H. - Scoliosis as a manifestation of disease of the cervico-thoracic portion of the spinal cord.
Arch. Neurol. Psychiat., Chicago, 61 : 528-544 (1949)

BRODETTI A. et CAUCHOIX J. - La scoliose expérimentale.
Presse Médicale, 68 : 1626 (1960)

BUCHANAN D. - Tumors of de spinal cord in infancy.
Arch. Neurol. Psychiat. Chicago, 63 : 835 (1950).

CASMAN J. - Dysplasie fibreuse des os et neurofibromatose.
Acta Orthop. Belg., 25 : 89 (1959)

CLOWARD R.B. and BUCY P.C. - Spinal extra-dural cyst and kyphosie dorsalis juvenilis.
Amer. J. Roentg.,38 : 68I-705 (1937)

CURTISS P.H. and COLLINS W.F. - Spinal cord tumor. A cause of progressive neurological changes in children with scoliosis. A report of three cases.
J. Bone St Surg.,43 : 4I7-522 (1961)

DUCOURTIOUX J.L. - Les scolioses.
Les Feuillets du Praticien, 2I4 : 20I-228 (1962)

ELSBERG C.A. and DYKE C.G. - The diagnosis and localisation of tumors of the spinal cord by means of measurements made on the X-Ray films of the vertebrae and the correlation of clinical and X-Ray findings.
Bullt. of the Neurological Institute of New-York, 3 : 259-294 (1934)

FORD F.R. - Diseases of the nervous sytem in infancy.
Chilhood and Adolescen, 3 rd, ed. Springfiel T. 11, Charles C. Thomas, 1952.

FRENCH L.A. and PEYTON W.T. - Mixed tumors of the spinal cord.
Arch. Neurol. Psychiat., Chicago, 47 : 737 (1942)

FURLOW L.T. - Lumbar lordosis as a sign of cauda equina tumor in children
Sth Med. J., 16 : 1065-I07I, (1950)

GAGNON J. et COURTOIS A. - Syringomyélie de l'enfant, associée à une tumeur intra médullaire.
Acta Neurol. Belg., 11 : 1037-1053 (1960).

GENETY Jean - Circonstances d'apparition, mode d'examen et formes évolutives des scolioses de croissance.
Thèse, Lyon, 1952.

GOURILLON - Les scolioses associées à des troubles neurologiques et endocriniens.
Thèse, Lyon, 1955.

GRANT F.C. and AUSIN G.M. - The diagnosis, treatment and prognosis of tumors affecting the spinal cord in children.
J. Neurosurg., 13 : 535-545 (1956)

GRAVELEAU D. et PAOLETTI C. - Malformations et tumeurs vasculaires de la moelle chez l'enfant. A propos de deux observations.
Semaine des Hôp. Paris, 34 : 3IO-3I6 (1962)

GROSSIORD A., BOURDON R. et FRANCON J. - Les pédicules vertébraux dans les tumeurs du canal spinal. Valeur diagnostique du baillement interpédiculaire électif sur les clichés de face.
Semaine HOp. Paris, 33 : 2587-2594 (1957)

GRUCA A. - The pathogenesis and treatment of idiopatic scoliosis.
J. Bone St Surg., 40 A : 570 (1958)

GUIOT G. et MARTINEZ-VANDERHORST N. - Les paraplégies cypho-scoliotiques.
Sem. Höp. Paris, 3I : 3246-3253 (1955)

GUIOT G. et FORJAZ S. - Les aspects cliniques des compressions médullaires
Sem. Hôp. Paris, 34 : I-3 (1947)

GUIOT G. - Le scléma évolutif des compressions médullaires.
Thèse, Doin éditeur, Paris 1944

HAFT H., RANSOHOFF J. and CARTER S. - Spinal cord tumors in children
Pediatrics, 23 : 1152-1159 (1959)

INGRAHAM F.D. and MATSON D.M. - Intraspinal tumors.
Neurosurgery of Infancy and Childhood Springfield, 1954, Charles C. Thomas Publisher, p. 345-365.

KERNOHAN J.W., WOLTMAN H.W. and ADSON A.W. - Intramedullars tumors of the spinal cord.
Arch. Neurol. Psychiat., Chicago, 25 : 679-70I (1931)

LANGENSKIOLD F.-Coincidence of scoliosis and paraplegia.
Acta chir. Scand., 105 : 188-194 (1953)

LAURENCE G. - Anatomo-physiologie et physio-pathologie de la colonne lombo-sacrée.
Revue du Praticien, 18 : 1825 - 1843 (1955)

LAURENCE G. - Diagnostic des rachialgies chez les enfants et les adolescents.
11 : 36I9-3625 (196I)

LEFEBVRE J., KLEIN M.R., LEPINTRE J. et FAURE L. - Etude radiologique des tumeurs de l'enfant.
Acta Radiologica, 46 : 48-53 (1956)

MANSUY L. - Les tumeurs médullaires de l'enfant
Pédiatrie, 9, n° 3, I-IO (1954)

MUSBERG W.H. - Spinal tumors fiagnosed during the first year of life.
J. Neurosurg. 8 : 220 (1951)

NISSENSON A. and PETERSON G.H. - Spinal cord tumors in children : a study of three cases of ependymome.
J Pediat., 27 : 315 - 323 (1945)

PAILLAS J.E., DONGIER M. et BADIER M. - Tumeurs épendymaires géantes de la queue de cheval.
28 : 2899-2904 (1952)

PARKINSON D., Mc DOVY H. and MITCHELL J.R. - Spinal cord tumor in a newhorn.
J. Neurosurg., 11 : 629 (1954)

POPPEN J.L. and HURXTHAL L.M. - Normal cerebro-spinal fluid dynamics in spinal cord tumor.
J. Amer. med. Ass., 103 : 391-392 (1934)

RAND R.W. and RAND C.W. - Intraspinal tumors of childhood.
Charles C. Thomas Publisher, Springfield (1960)

RICHARDSON F.L. - A report of 16 tumors of the spinal cord in children. The importance of spinal rigidity as an early sign of disease.
J. Pediat., 57 : 42-54 (1960)

ROUGERIE G., DALLOZ J.C. , BAULT A. - Cholestéatome intrarachidien observé 4 ans après une méningite purulente traitée par voie locale.
Arch. Fr. Pediat., 16 : 1207-1212 (1959)

ROUQUES L. - Les paraplégies cypho-scoliotiques (Révision critique)
Rev. Neurol., 98 : 358-380 (1958)

ROUQUES L. - Les compressions médullaires par néoformation chez l'enfant.
Presse Médicale, 67 : 1492 (1959)

ROWBOTHAM G.F. - Early diagnosis of compression of the spinal cord by neoplasms.
Lancet, 6902 : 1220-1222 (1955)

SCHWARTZ G.S. - The width of the spinal canal in the growing vertebra with special reference to the sacrum. Maximum interpedicular distance in adults and children.
Amer. J. Roentgenol., 76 : 476-481 (1956)

SICARD M.R. et LAPLANE - Syndrome de lumbago xanthochromique par neurogliome radiculaire. Radio-diagnostic lipiodolé.
Rev. Neurol., 2 : 49- 53 (1923)

SIMRIL W.A. and THURSTON D. - The normal interpedicular space in the spines of infants and children.
Radiology, 64 : 340-347 (1955)

SIWE S. - Spinal cord tumors in children.
Acta Pediat., 45 : 437 - 439 (1956)

STOOKEY B. - Tumors of the spinal cord in childhood.
Amer. J. Dis. Child., 36 : 1184-1203 (1928)

SVIEN H.J., THELEN E.P. and KEITH H.M. - Intraspinal tumors in children. J. Amer. Med. Ass., 155 : 359 (1954)

TILL K. - Observations on spinal tumors in childhood. Proc. Roy. Soc. Med., 52 : 333-336 (1959)

TRIDON P. - Les dysraphies de l'axe nerveux et de ses enveloppes cranio-rachidiennes. Travail de la Clinique Neurologique de la Faculté de Médecine de Nancy, G. Doin et Cie, éditeurs (1959)

TROLANO C.E. - The early signs and symptoms of tumors involving the cauda équina. Ann. Surg., 147 : 668-671 (1958)

WOLTMANN H.W. , KERNOHAN J.W.; ADSON A.W. and CRAIG W.M. - Arch. Neurol. Psychatry, Chicago, 65 : 378 (1951).

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V°
Téléphone : ODÉon 58-90